Aus der Pädiatrischen Kardiologie
der Universitätskinderklinik Düsseldorf

Geschäftsführender Direktor
Prof.Dr.J.Bremer

DIE CONGENITALEN ANOMALIEN DES AORTENBOGENS
Embryogenese, Häufigkeiten und Beziehungen zu anderen angeborenen Fehlbildungen

Dissertationsschrift
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

EMEL ERTÜRK

1983

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543905_0018

Aus der Pädiatrischen Kardiologie
der Universitätskinderklinik Düsseldorf

Geschäftsführender Direktor
Prof.Dr.J.Bremer

DIE CONGENITALEN ANOMALIEN DES AORTENBOGENS
Embryogenese, Häufigkeiten und Beziehungen zu anderen angeborenen Fehlbildungen

Dissertationsschrift
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

Der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf
vorgelegt von

EMEL ERTÜRK

1983

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf
gez.: Prof. Dr.Brüster

Referent

gez.: Prof. Dr. Bourgeois

Korreferent

gez.: Prof. Dr. Spiller

Mein besonderer Dank gilt
Herrn Prof. Dr. M. Bourgeois
für die Überlassung der Arbeit
sowie für seine Untersützung
und Anregungen.

INHALTSVERZEICHNIS

		Seitenzahl
A.	Einleitung	1
B.	Embryologie des Aortenbogens	3
	1. Normale Entwicklung des Aortenbogens	3
	2. Wichtigste Arbeiten von der Norm	8
	a. Doppelter Aortenbogen	8
	b. Persistierender rechter Aortenbogen	10
	c. Abberrierende Arteria subclavia	12
	d. Unterbrechung des Aortenbogens	15
C.	Schematisierung der Entwicklungsformen	17
	Gruppe I: Doppelter Aortenbogen	18
	Gruppe II: Linker Aortenbogen	20
	Gruppe III:Rechter Aortenbogen	23
	Gruppe IV: Andere seltene Formen	24
D.	Material und Methodik	25
E.	Ergebnisse	27
	1. Häufigkeiten	27
	2. Aufstellung nach Geschlechtern	28
	3. Kombination mit kardiovask. Fehlbildungen	29
	4. Begleitende kardiovask.Fehlbild.,Verteilung	31
	5. Fallot und re. Aortenbogen, Beziehungen	32
	6. Doppelter Aortenbogen	36
	7. Seltene Fehlbildungen des Aortenbogens	38
	8. Aortenbogenanomalie und Morbus Down	40
F.	Diskussion	43
	1. Rechter Aortenbogen	43
	2. Arteria subclavia lusoria	49
	3. Doppelter Aortenbogen	51
	4. Atretischer Aortenbogen	53
G.	Schlußfolgerung	54
H.	Zusammenfassung	55

VERZEICHNIS DER ABBILDUNGEN

Abb. 1	Aortenembryologie	Seite 2
Abb. 2	Embryologie der thorakalen arteriellen Gefäße	Seite 4
Abb. 3	Situs solitus arterialis	Seite 6
Abb. 4	Arcus aortae duplex	Seite 9
Abb. 5	Arcus aortae dexter persistens	Seite 11
Abb. 6	Embryologie der Arteria lusoria	Seite 13
Abb. 7	Arteria subclavia lusoria dextra	Seite 14
Abb. 8	Atresia arcus aortae	Seite 16
Abb. 9	Arcus aortae duplex	Seite 19
Abb. 10	Arcus aortae sinister	Seite 22
Abb. 11	Lineare Darstellung des Verhältnisses: Rechter Aortenbogen und Fallot Tetralogie	Seite 34
Abb. 12	Hemilogarithmische Darstellung des Verhältnisses von Abb. 11	Seite 35
Abb. 13	Modellversuche zur Entstehung des rechten Aortenbogens	Seite 45

VERZEICHNIS DER TABELLEN

Tab.1	174 Congenitale Aortenbogenanomalien (1970-1980)	Seite 27
Tab.2	174 Congen. Aortenbogenanomalien (1970-1980) Aufstellung nach Geschlechtern	Seite 28
Tab.3	Mit Aortenbogenanomalien kombinierte Herzfehlbildungen. Ihre Verteilung in der Gesamtpopulation der pädiatrischen Kardiologie	Seite 30
Tab.4	Die drei Hauptanomalien des Aortenbogens Häufigkeit ihrer Kombination mit einzelnen Herz-Fehlbildungen	Seite 31
Tab.5	Korrelation zwischen Fallot Schweregrad und rechtem Aortenbogen	Seite 33
Tab.6	Doppelter Aortenbogen bei 7 Patienten. Besondere Merkmale	Seite 37
Tab.7	Atresie des Aortenbogens	Seite 39
Tab.8	Relative Häufigkeiten kardiovaskulärer Fehlbildungen beim Morbus Down und bei der päd.- kardiologischen Population an der Universität Düsseldorf	Seite 41
Tab.9	Häufigkeit des Morbus Down bei congenitalen kardiovaskulären Fehlbildungen	Seite 42

LISTE DER GEBRÄUCHLICHSTEN ABKÜRZUNGEN

a.	Aterie
art.	Arterie
Ao.	Aorta
AAo.	Aorta ascendens
AoD.	Aorta descendens
AV-Kanal	Atrio-ventrikulärer Kanal
ASD	Vorhofseptumdefekt
Fallot	Fallot Tetralogie
PA	Arteria pulmonalis
PDA	Persistierender Ductus arteriosus
TGA	Transposition der großen Arterien
Truncus	Truncus arteriosus communis
VSD	Ventrikelseptumdefekt

A. EINLEITUNG

Unter dem Begriff **Congenitale Aortenbogenanomalie** versteht man den bei der Geburt von der Norm abweichenden Verlauf des Aortenbogens und seiner Äste. Die entsprechenden Fehlbildungen **entstehen** während der Embryogenese fast ausschließlich **durch Hemmung der normalen Entwicklung** des IV. Aortenbogens und der 7. Intersegmental-Arterie, vermutlich **von der 2.bis 6. Embryonalwoche.**

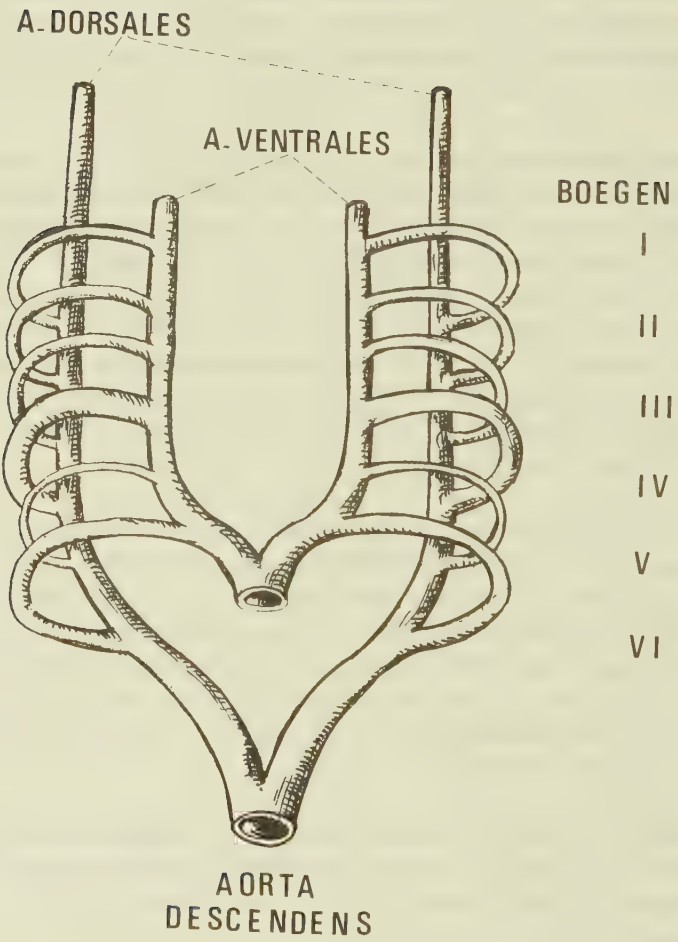
Bei der Bezeichnung "Bogenanomalie" handelt es sich streng genommen um **Fehlbildungen des konvexen Segmentes der Brustaorta und deren grossen Ästen**, die aus der embryologischen Entwicklung der Bögen enstanden sind. Dieses Segment beginnt unmittelbar vor dem Abgang des Truncus brachiocephalicus und endet nach der Arteria carotis communis. Es hat sich jedoch eingebürgert, die Arteria subclavia dazu zu rechnen und im übertragenen Sinne auch ihren Fehlabgang im Sinne einer sogenannten **Arteria lusoria**, obwohl der Abstand zum eigentlichen Arcus aortae beträchtlich sein kann. Dagegen gehören zu den Bogenfehlbildungen weder die der Aorta ascendens noch die des Isthmusbereiches.

In der Patientenpopulation einer kinderkardiologischen Abteilung **kommen isolierte Anomalien des Aortenbogens gelegentlich vor**, weil sie Atem- und Schluckbeschwerden verursachen, sie werden aber **meist zufällig im Rahmen der Abklärung einer begleitenden kardiovaskulären Fehlbildung diagnostiziert**. Dieses gleichzeitige Vorkommen mit anderen, oft spezifischen und schwereren angeborenen kardiovasculären Fehlern verleiht den Bogenanomalien eine z.T. wichtige **diagnostische und auch prognostische Bedeutung**.

In der vorliegenden **Arbeit über 170 Kinder mit Aortenbogenanomalien** sollen die **Beziehungen zu anderen angeborenen Mißbildungen** sowohl kardialer als auch extrakardialer Art schwerpunktmäßig untersucht werden.

ABB. 1

AORTENEMBRYOLOGIE



B. EMBRYOLOGIE

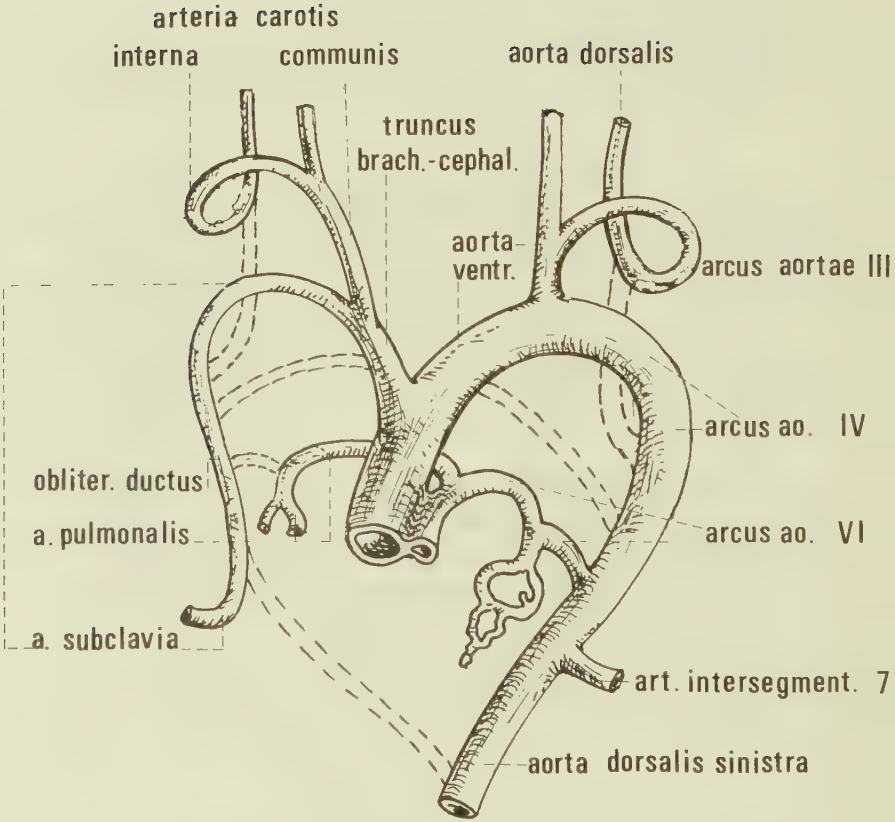
B - 1. NORMALE ENTWICKLUNGSGESCHICHTE DER AORTENBÖGEN

Die angeborenen Anomalien des Aortenbogens weisen einen recht komplexen Entstehungsmechanismus auf, deshalb ist zu ihrem besseren Verständnis eine ausführliche Darstellung der embryonalen Entwicklung der Aorta und ihrer Äste vorauszuschicken (5,15,50,69).

Der foetale Kreislauf beginnt mit dem Einsetzen der Pulsation im Herzschlauch, an dessen Ausgang der ungeteilte Truncus arteriosus als arterieller Schenkel beginnt. Aus dem Truncus arteriosus entwickelt sich die **paarig angelegte ventrale Aorta**, aus der hintereinander die links- und rechtsseitigen sechs Aortenbögen entspringen. Diese Gefäße ziehen nach hinten und münden in die ebenfalls **paarig angelegte dorsale Aorta**, welche durch Verschmelzung eine einzige Aorta descendens bildet (Abb. 1).

Die **sechs primären Aortenbögen** sind in keiner Entwicklungsphase alle gleichzeitig funktionsfähig. Die beiden ersten, das heißt die am weitesten cranial gelegenen Bögen, bilden sich zurück, bevor die III. und IV. Bögen vollständig entwickelt sind. Der VI. Bogen erscheint vor dem V., der sich wiederum sehr schnell zurückbildet. Aus dem III. Bogen und dem cranialen Teil der dorsalen Aorta entsteht auf jeder Seite die Arteria carotis interna (Abb. 2). Die Arteria carotis communis bildet sich aus der ursprünglichen ventralen Aorta.

Abbildung 2: Fortgeschrittene embryologische Entwicklungsstufe der wichtigsten bleibenden arteriellen Gefässe im Thorax- und Halsbereich. Die Beschriftung rechts im Bild kennzeichnet die foetalen Gefäßabschnitte; links sind die entsprechenden späteren anatomischen Namen aufgeführt.



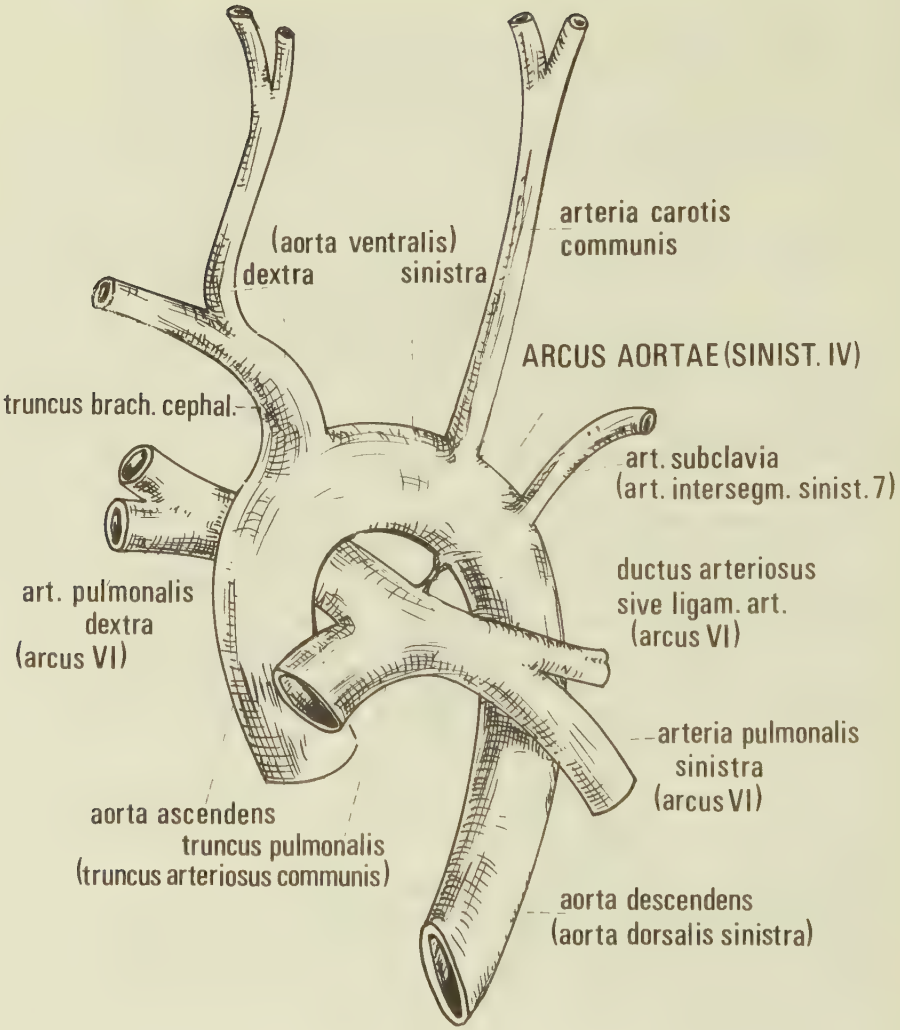
EMBRYOLOGIE DER THORAKALEN ARTERIELLEN GEFAESSE

Auf der linken Seite bleibt **der IV. Embryonalbogen** gewöhnlich erhalten und wird damit **zum definitiven Aortenbogen** (Abb. 2). Die linke **Arteria subclavia** entwickelt sich im wesentlichen aus der linken 7.**Intersegmentalarterie**, die aus der gleichseitigen dorsalen Aorta entspringt.

Auf der rechten Seite wandelt sich der persistierende Anfangsteil der rechten ventralen Aorta zum **Truncus brachiocephalicus**, der den gemeinsamen Stamm für die Arteria subclavia dextra und die Arteria carotis communis darstellt. Der gesamte IV. Bogen rechts und der Anfangsteil der rechten dorsalen Aorta bilden das proximale Segment der späteren **Arteria subclavia dextra**, deren distaler Abschnitt aber aus der 7. Intersegmentalarterie entsteht (Abb. 2).

Der VI. Bogen entwickelt sich ventral zum linken bzw. rechten Hauptast der **Pulmonalarterie**. Dorsal wird er zum **Ductus arteriosus**, welcher in der Regel nur auf der linken Seite durchgängig bleibt (Abb. 2 und 6). Die endgültige Topographie der herznahen großen Arterien und ihrer Äste vermittelt die Abbildung 3. Der embryologische Ursprung ist zwecks leichteren Vergleichs für die wichtigsten Gefäße angegeben.

Abbildung 3: Situs solitus von Aorta und Pulmonalis sowie der Bogenarterien. Die anatomischen Namen sind angegeben und in Klammern ihre jeweilige embryologische Bezeichnung. Der endgültige Aortenbogen fängt vor dem Truncus brachiocephalicus an und endet nach der Arteria subclavia sinistra.



SITUS SOLITUS ARTERIALIS

Wichtige andere kardiovaskuläre Veränderungen finden gleichzeitig mit den Umwandlungen der Aortenbögen statt:

- Der **Truncus arteriosus** teilt sich in Pulmonalis-Stamm und Aorta derart, daß die beiden VI. Bögen in die so geschaffene Haupt-Pulmonalarterie übergehen.

- Die **rechte dorsale Aorta obliteriert distal der rechten 7. Intersegmentalarterie** bis zu ihrer ehemaligen Einmündung in die linke dorsale Aorta zur Bildung der embryonalen Aorta descendens.

- Die **linke dorsale Aorta bleibt offen** und bildet die spätere thorakale Aorta descendens, die deshalb links der Wirbelsäule verläuft.

- Das **Herz deszendiert** während der Entwicklung des Halses aus dem zervikalen Bereich in den Thoraxraum. Dadurch werden die Arteriae carotides beiderseits und der rechtsseitige Truncus brachiocephalicus wesentlich länger, während die linke Arteria subclavia weiter nach oben bis in die Nähe der Abgangsstelle der Arteria carotis communis sinistra verlagert wird (Abb. 2 und 3).

Infolge der zahlreichen simultan bzw.sukzessiv ablaufenden Entwicklungsphasen des endgültigen Aortenbogens und seiner Äste sind **verschiedene Möglichkeiten zur Anomaliebildung** gegeben. Nicht nur die von der Norm abweichende **Persistenz** beziehungsweise **Rückbildung** eines Bogens, sondern auch bereits eine **seitenbezogene Abweichung** der üblichen Entwicklung führt zur Fehlbildung.

B - 2. WICHTIGSTE ABWEICHUNGEN VON DER NORM IN DER ENTWICKLUNG DES AORTENBOGENS

Die Anomalien des Aortenbogens können durch Persistenz, Atresie und Involution einzelner Teile des embryonalen Systems von Kiemenbogenarterien entstehen. Hier sollen diese Abweichungen in der Entwicklung der definitiven Aorta am Beispiel der vier häufigsten Fehlbildungen dargestellt werden.

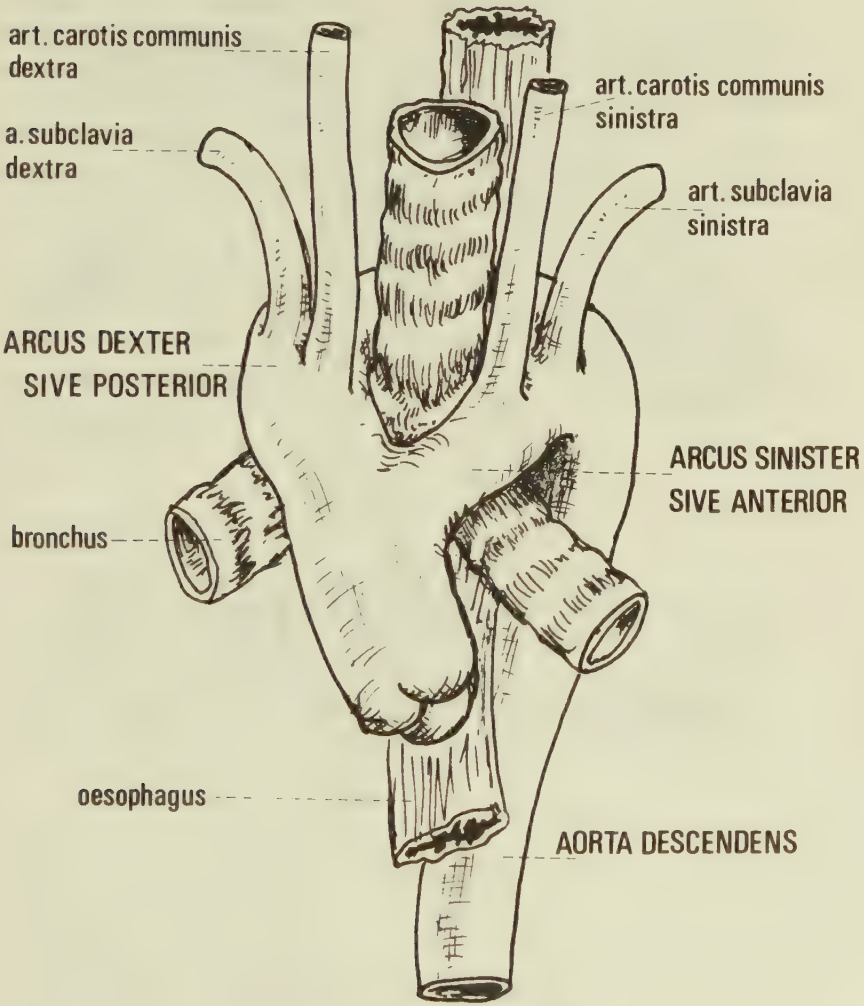
B - 2. a) DOPPELTER AORTENBOGEN

Die Anomalie kommt durch **beidseitige Persistenz der IV. Kiemenbogenarterie und der dorsalen Aorta** zustande. Demnach bleibt neben dem üblichen linken Bogen auch der rechte bestehen, sowie der kaudale Anteil der rechten dorsalen Aorta, der sich gewöhnlich zwischen der Abgangsstelle der 7. Intersegmentalarterie und seinem Zusammenfluß mit der linken Aorta dorsalis zurückbildet.
Die rechte IV.Kiemenbogenarterie ergibt in der Regel den hinteren Bogen, die linke IV. Kiemenbogenarterie den vorderen Bogen (Abb. 4). Meist ist dabei der hintere Bogen stärker ausgebildet (21).
Es gibt auch häufig die nur **partielle Persistenz eines durchgängigen Teils des zweiten Aortenbogens** von unterschiedlicher Länge, sei es im ventralen oder im dorsalen Anteil.
Es hat sich daher eingebürgert, die weniger restriktive Bezeichnung **"Aortenring-Anomalie"** zu benutzen, sowohl für die komplette als auch für die partielle Erhaltung der Bögen, wenn zusätzliche arterielle und/oder ligamentäre Komponenten zur Bildung eines Ringes um Trachea und Oesophagus führen.

Abbildung 4: Anatomische Darstellung eines doppelten Aortenbogens mit links descendierender Aorta. Man erkennt die Umschlingung von Trachea und Oesophagus, das größere Kaliber des posterioren rechten Bogens sowie das klassische Fehlen eines Truncus brachiocephalicus beiderseits.

ABB. 4

ARCUS AORTAE DUPLEX



B - 2. b) RECHTER AORTENBOGEN

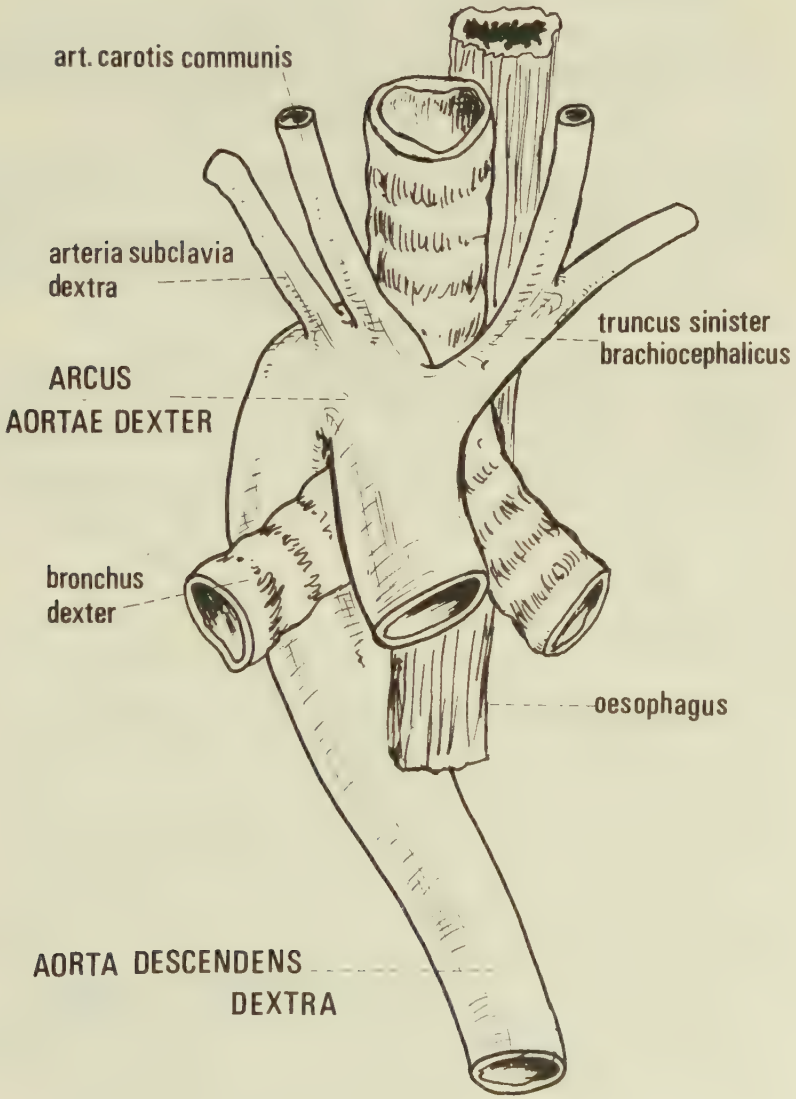
Hier entwickelt sich die **rechte IV. Kiemenbogenarterie zum bleibenden Aortenbogen**, der nun um den rechten Hauptbronchus verläuft. Die linke IV. Kiemenbogenarterie bildet sich im posterioren Bereich zurück. Die rechte Arteria carotis communis und die rechte Arteria subclavia entspringen dann getrennt aus dem rechten Aortenbogen, während die linke Arteria carotis communis und die linke Arteria subclavia Zweige des nun links liegenden Truncus brachiocephalicus bilden (Abb. 5).

Die **dorsale Aorta persistiert rechts** bis auf ganz wenige Ausnahmen. Dies gilt allerdings nur im thorakalen Bereich, da kaudal vom Zwerchfell die Aorta descendens wie üblich links der Wirbelsäule verläuft. Man kann den rechten Aortenbogen als das Spiegelbild des normalen linken Aortenbogens (Abb. 3) bezeichnen (31).

Abbildung 5: Persistenz des rechten - embryologisch IV. - Aortenbogens und der rechtsseitigen dorsalen Aorta. Der endgültige Arcus aortae verläuft um den rechten Hauptbronchus, verdrängt somit die Trachea und den Oesophagus etwas nach links. Die thorakale Aorta wird in diesem Fall rechts der Wirbelsäule zu erkennen sein.

ABB. 5

ARCUS AORTAE DEXTER PERSISTENS



B - 2. c) ABERRIERENDE ARTERIA SUBCLAVIA .

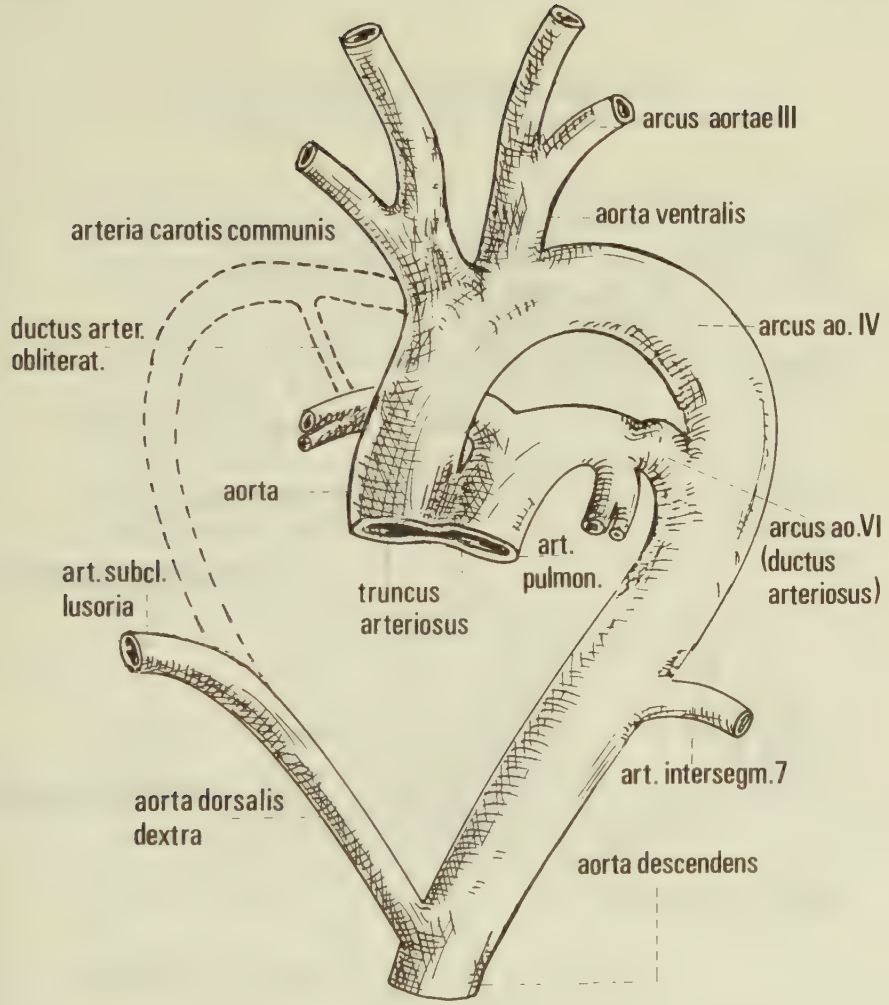
Diese Anomalie, die besser unter der Bezeichnung **Arteria lusoria** bekannt ist, entsteht - wieder auf die links der Wirbelsäule descendierende Aorta thoracalis bezogen - aus dem **distalen Teil der rechten Aorta dorsalis und der rechten 7. Intersegmentalarterie.**

Der eigentliche rechte Aortenbogen bildet sich zurück, ebenfalls das proximale Segment der rechten dorsalen Aorta (Abb. 6). Die rechte gemeinsame Arteria carotis bleibt als ehemalige ventrale Aorta isoliert bestehen. Charakteristisch ist, daß **kein Truncus brachiocephalicus mehr vorhanden** ist (Abb. 6 und 7).

Der Reihe nach entspringen nun aus dem Bogen der bleibenden Aorta die Arteria carotis communis dextra, die Arteria carotis communis sinistra, die Arteria subclavia sinistra und als letzter Ast die Arteria subclavia dextra. Diese zieht hinter dem Ösophagus auf die rechte Seite hinüber und erreicht dort ihr Versorgungsgebiet (Abb. 7).

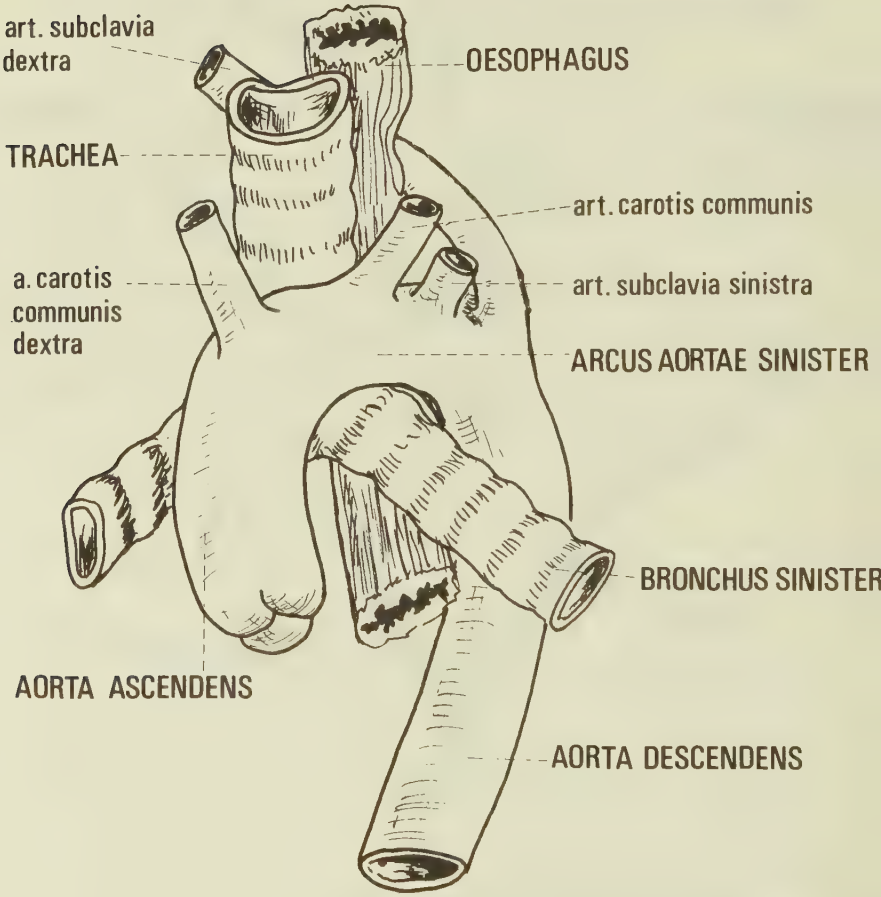
Abbildung 6: Embryologische Entstehung einer arteria lusoria d.h. einer aus der Aorta descendens entspringenden kontralateralen Arteria subclavia, üblicherweise der rechten. Hier wird die linke 7. Intersegmentalarterie bis zum IV. Aortenbogen cranialwärts wandern, während die rechte mehr oder weniger am Ursprungsort bleibt. Die lusorische Subclavia muß wegen des dorsalen und tieferen Ursprunges schräg nach oben und hinter dem Oesophagus zur Gegenseite kreuzen. Der Vergleich mit Abbildung 2, welche die normale Embryogenese der Art. subclavia dextra darstellt, läßt deutlich die unterschiedliche Rückbildung der Aorta dorsalis dextra erkennen: physiologischerweise bildet sich der caudale Anteil zurück (Abb.2) und bei der Art.lusoria (Abb.6) umgekehrt der craniale Anteil der re. dorsalen Aorta.

ABB. 6



EMBRYOLOGIE DER ARTERIA LUSORIA

ARTERIA SUBCLAVIA LUSORIA DEXTRA



B - 2. d) UNTERBRECHUNG DES AORTENBOGENS .

Sie entsteht durch **partielle Obliteration der IV. Kiemenbogenarterie,** aus der sich der endgültige Aortenbogen gebildet hat. An drei Stellen kann diese **Unterbrechung des Aortenbogens** lokalisiert sein (54):

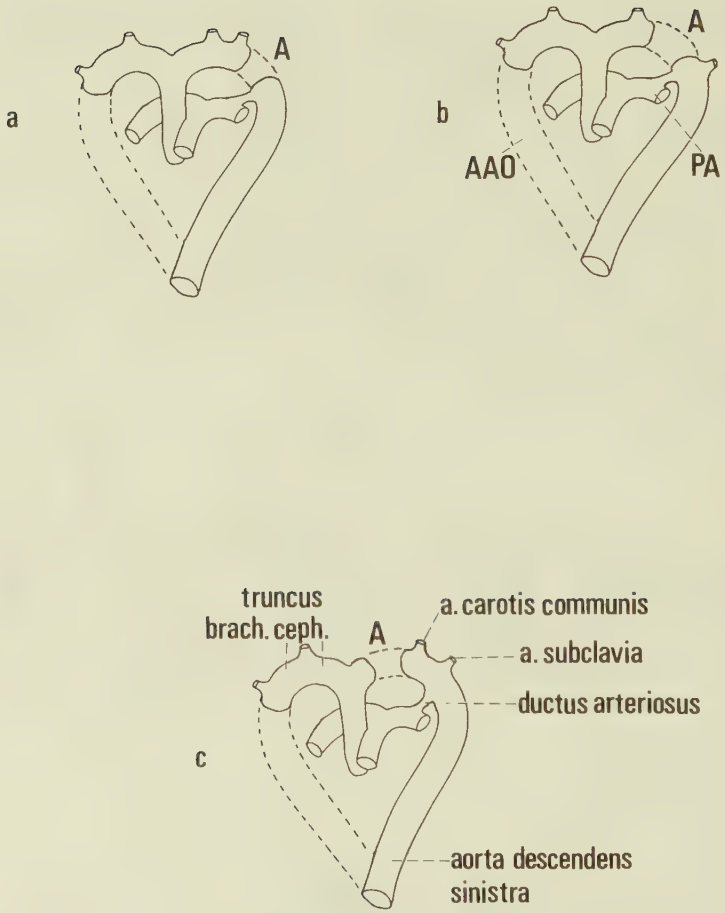
1. **distal der linken Arteria subclavia** (Abb. 8 a).
2. **distal der linken Arteria carotis communis** (Abb. 8 b).
3. **distal des Truncus brachiocephalicus** (Abb. 8 c).

In allen Fällen erfolgt die Versorgung der Gefäßgebiete stromabwärts der Atresie über Anastomosen, üblicherweise durch einen großen **offenen Ductus arteriosus.**

Abbildung 7: Anatomische Darstellung einer rechten Arteria subclavia lusoria, die als letztes Bogengefäß entspringt und retrooesophageal (Eindellung der Speiseröhre) zum rechten Versorgungsgebiet zieht. Hier liegt ein rechter Aortenbogen vor mit typischer Umschlingung des linken Hauptbronchus. Der rechte Truncus brachiocephalicus fehlt, da die Carotis communis isoliert als erstes Gefäß abgeht.

Abbildung 8: Die drei Hauptformen der Aortenbogen-Atresie sind hier im situs solitus schematisch dargestellt. Die Atresie kann distal der linken Art. subclavia (a) lokalisiert sein, zwischen ihr und der Arteria carotis communis (b) oder unmittelbar zwischen dem Truncus brachiocephalicus und der linken Art. carotis communis (c).
A = Atresie; AAO = Aorta ascendens; PA = Arteria pulmonalis

ATRESIA ARCUS AORTAE



C. SCHEMATISIERUNG DER ENTWICKLUNGSFORMEN

Es gibt zahlreiche Variationen der Anomalien des Aortenbogens und entsprechend viele Versuche einer Schematisierung (20,21,59). STEWART, KINCAID und EDWARDS (70) haben folgende umfassende Einteilung durchgeführt, welche **alle theoretisch möglichen Varianten der Lage, des Verlaufes und der embryonalen Zusammensetzung des Aortenbogens** zu berücksichtigen versucht. Sie läßt aber einige seltene Anomalien außer acht, die gesondert aufgeführt werden müssen. Diese Einteilung bietet den Vorteil, klare kausale Zusammenhänge zwischen embryologischer Fehlentwicklung und endgültiger Mißbildung herzustellen. Die Übersichtstabelle der obigen Autoren für die angeborenen Anomalien des Aortenbogens wird hier vereinfacht wiedergegeben.
Für die eigentliche Einteilung spielt der Ductus arteriosus keine besondere Rolle, da jede mit großen Buchstaben bezeichnete Untergruppe nochmals in drei Formen eingeteilt wird, abhängig davon, ob der Ductus sich links, rechts oder beidseits befindet.

GRUPPE I: Doppelter Aortenbogen

A. beide Bögen durchgängig
B. ein Bogen atretisch

GRUPPE II: Linker Aortenbogen

A. normale Äste (einzige normale Form)
B. aberrierende rechte Arteria subclavia
C. isolierter Abgang der rechten Arteria subclavia

GRUPPE III: Rechter Aortenbogen

A. abgehende Äste im Spiegelbild zu II A
B. aberrierende linke Arteria subclavia
C. isolierter Abgang der linken Arteria subclavia

GRUPPE IV: Andere seltene Anomalien des Aortenbogens

Dieses Schema geht von der embryologischen Voraussetzung eines doppelten Aortenbogens mit beidseitigem Ductus arteriosus aus. Durch Atresie oder völlige Rückbildung von Anteilen dieser angenommenen Ausgangsform werden die möglichen Varianten deutlich gemacht (Abb. 9 a). Diese Einteilung ist gegliedert sowohl durch die Lokalisation der dorsalen Aorta bzw. der Aorta descendens, als auch durch die des Ductus arteriosus. Sie enthält auch theoretische Varianten, die bisher noch nicht beobachtet worden sind, und auch sehr seltene Formen, wie den doppelten Aortenbogen mit beidseitig persistierendem Ductus arteriosus (Abb. 9 a), der bis jetzt nur einmal in der Literatur beschrieben wurde (8). Dagegen wird der doppelte Aortenbogen mit linksseitigem Ductus arteriosus und links descendierender Aorta (Abb. 9 b) relativ häufig beobachtet.

GRUPPE I : DOPPELTER AORTENBOGEN

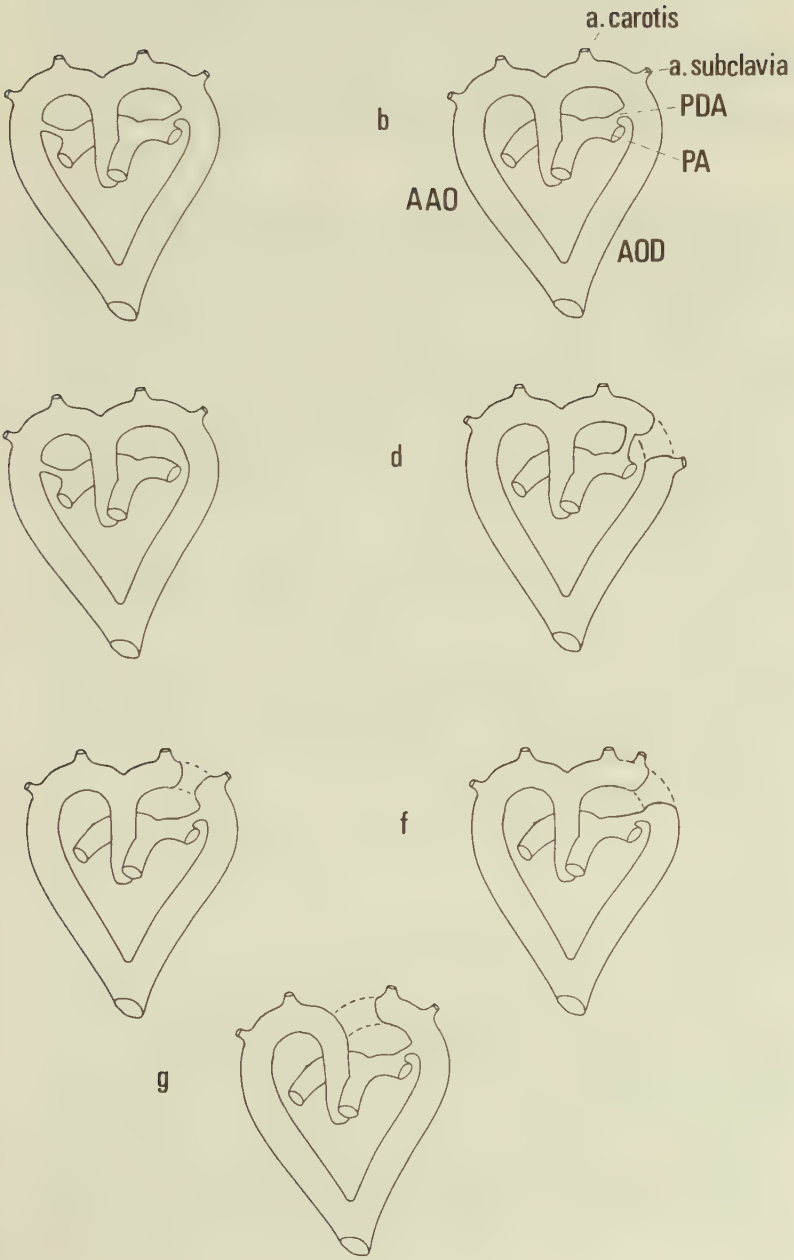
Der linke Bogen, der oberhalb des Abgangs des linken Hauptbronchus nach distal läuft, bildet den vorderen Bogen. Der rechte Bogen, der üblicherweise weitlumiger ist als der linke, überbrückt den rechten Hauptbronchus und verläuft hinten und schräg nach links unten, somit hinter der Trachea und der dorsal davon verlaufenden Speiseröhre (Abb. 4). Durch Vereinigung der beiden Bögen entsteht der oft die Trachea und den Oesophagus stenosierende Gefäßring. Der doppelte Aortenbogen mit rechtem Ductus arteriosus bleibt weiter eine rein hypothetische Form (Abb. 9 c).

UNTERGRUPPE I B : ATRESIE EINES BOGENS

Sie ist dadurch charakterisiert, daß ein Bogen durchgängig und der andere atretisch ist. Abweichend von der Originaleinteilung nach GARTI et al. (26,27) können je nach der Lage der Atresie folgende vier Formen unterschieden werden:

Abbildung 9: Der besseren Übersicht wegen ist auf vielen der Abbildungen der Ductus seitlich verlagert dargestellt

ARCUS AORTAE DUPLEX



Typ 1. Atresie zwischen der descendierenden Aorta und dem Ductus arteriosus vor Abgang der Subclavia (Abb. 9 d)

Typ 2. Atresie zwischen dem Ductus arteriosus und der Arteria subclavia nach Abgang dieser Arterie (Abb. 9 f)

Typ 3. Atresie zwischen der Arteria subclavia und der Arteria carotis communis (Abb. 9 e)

Typ 4. Atresie zwischen der Arteria carotis communis und der ascendierenden Aorta (Abb. 9 g)

Der Typ 1 und auch der Typ 3 (Abb. 9 d und f) sind von einem rechten Aortenbogen mit einer aberrierenden linken Arteria subclavia schwierig zu unterscheiden, zumal eine Persistenz des Ductus keine hämodynamische Notwendigkeit darstellt. Kreislauf-physiologisch sind diese beiden Formen identisch und auch das angiographische Bild ist ähnlich. Bedingt durch eine ganz andere Embryogenese besteht ein klarer Unterschied: Beim hiesigen Typ 3 ist der linke Bogen distal des Abganges der Arteria carotis atretisch, während beim persistierenden rechten Aortenbogen mit Arteria lusoria der linke IV. Aortenbogen überhaupt nicht vorhanden ist. Es ist aber bei der fast gleichen endgültigen topographischen Anatomie verständlich, daß diese Form des doppelten Aortenbogens als persistierender rechter Aortenbogen diagnostiziert wird (27). Normalerweise findet man die Atresie im linken Bogen (47). Der rechte Bogen ist viel seltener betroffen und eine Typ 4 Atresie im rechten Bogen wurde bisher unseres Wissens noch nicht beobachtet, genauso wenig wie Atresien an zwei Stellen des rechten Aortenbogens. Atresien an zwei Stellen des linken Aortenbogens dagegen werden in der Literatur erwähnt (12,27).

GRUPPE II :

UNTERGRUPPE II A : SITUS SOLITUS AORTALIS

Sie stellt den üblichen Verlauf mit einem linken Aortenbogen dar. Der rechte Bogen hat sich zurückgebildet, der linke läuft oberhalb des linken Hauptbronchus nach dorsal und mündet in die Aorta descendens, die rechts, links oder hinter dem Ösophagus verlaufen kann. In den meisten Fällen befindet sich die Aorta descendens links. Ein linker Aortenbogen mit rechts descendierender Aorta ist bis jetzt selten beobachtet worden (6,17,19,61,62,67).

Im Normalfall ist der **linke Ductus arteriosus erhalten (Abb. 10 a)**, während der rechte sich zurückgebildet hat. **Persistiert der rechte Ductus arteriosus**, sind zwei weitere Varianten möglich: die **Unterbrechung des rechten Bogens** erfolgt distal sowohl des Abganges der rechten Arteria subclavia als auch der Einmündungsstelle des Ductus arteriosus in die Aorta, damit mündet der Ductus arteriosus in die endgültige Arteria subclavia **(Abb. 10 b)**.

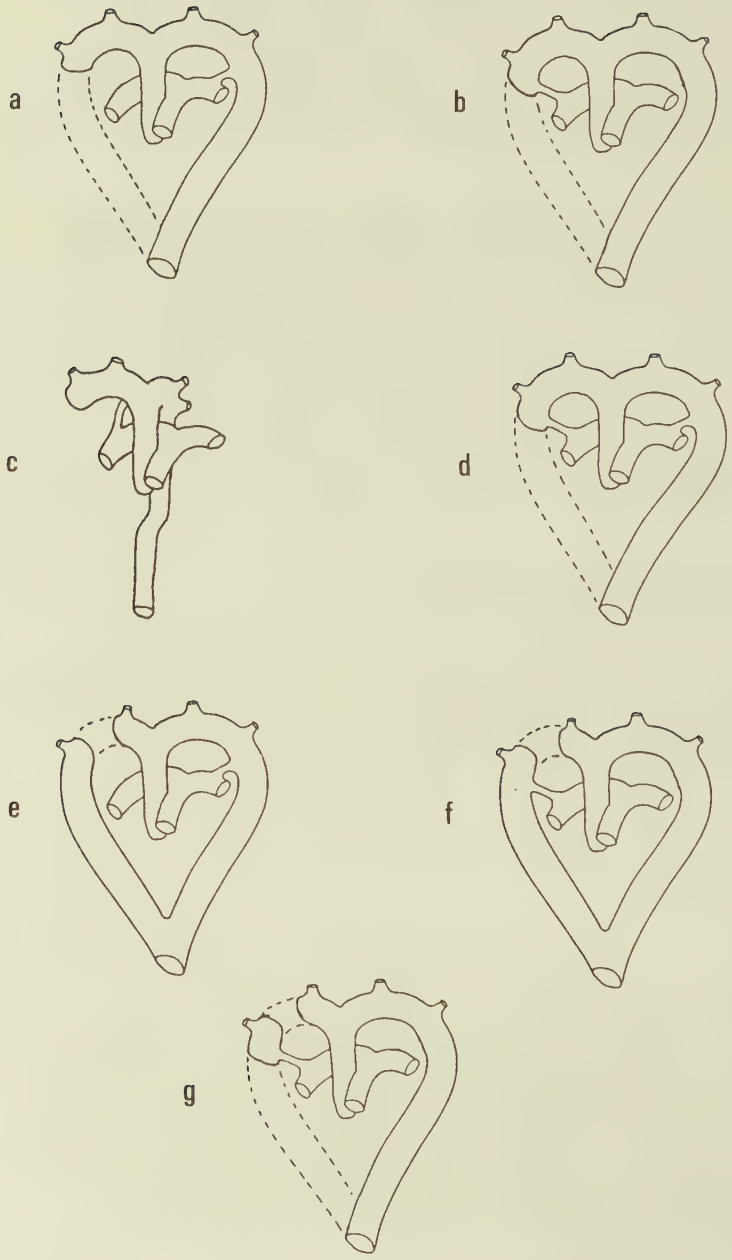
Es kann auch vorkommen, daß die **Bogenatresie zwischen der Arteria subclavia und der Einmündungsstelle des rechten Ductus arteriosus** liegt, dann inseriert der Ductus arteriosus in die descendierende endgültige Aorta über den distalen Teil der rechten dorsalen primitiven Aorta. Er verläuft somit von der Arteria pulmonalis aus und kreuzt hinter Ösophagus und Trachea zur linken Seite hin **(Abb.10 c)**. In diesem Fall entsteht eine seltene **Sonderform vom sogenannten vaskulären Ring**. Der linke Aortenbogen mit beidseitigem Ductus arteriosus wurde bisher noch nicht beobachtet **(Abb. 10 d)**.

UNTERGRUPPE II B : ARTERIA LUSORIA

Sie entsteht durch eine **Unterbrechung des rechten Aortenbogens zwischen der rechten Arteria carotis communis und der rechten Arteria subclavia**. Diese Variante nennt man **Aberrierende Rechte Arteria Subclavia,** und sie stellt die klassische Arteria lusoria dar **(Abb. 6 und 7)**. Sie zieht als vierter und letzter Ast des linken Aortenbogens von links nach rechts hinter dem Ösophagus. Diese Form wird von EDWARDS (21) als die häufigste Anomalie des Aortenbogens beschrieben.

Beim **linksseitigen Ductus arteriosus** entsteht ein inkompletter vaskulärer Ring **(Abb. 10 e)**. In einigen Fällen führt er zu Schluckbeschwerden in Form einer **Dysphagia lusoria** und bewirkt selten eine Behinderung der Atmung. Bleibt bei der aberrierenden rechten Arteria subclavia nun der **Ductus arteriosus auf der rechten Seite** erhalten, so entsteht diesmal ein **kompletter Ring** (Abb.10 f). Bei dieser Variante, die nur vereinzelt beobachtet wurde, können starke Schluckbeschwerden auftreten, welche eine chirurgische Behandlung nötig machen.

ARCUS AORTAE SINISTER



Eine **Arteria lusoria mit beidseitigem Ductus arteriosus** ist bis jetzt nur einmal in der Literatur erwähnt worden (48,66).

UNTERGRUPPE II C: ZWEIFACHE BOGENATRESIE RECHTS

Die **isolierte rechte Arteria subclavia** entsteht durch die **doppelte Unterbrechung des rechten Aortenbogens**, einmal zwischen der rechten Arteria carotis communis und der rechten Arteria subclavia, zum anderen distal der Einmündungsstelle des Ductus arteriosus. Die rechte Arteria subclavia weist später keine Verbindung mehr zum Aortenbogen auf, sondern entspringt von einem offenen rechtsseitigen Ductus arteriosus aus der Pulmonalarterie (**Abb.10 g**). Diese Form ist bisher in der Literatur sehr selten beschrieben worden, während die spiegelbildliche Variante im Vergleich dazu öfter beobachtet wird (3,13,28). Ein linker Aortenbogen mit einer rechten isolierten Arteria subclavia und einem linken Ductus arteriosus ist allerdings eine rein theoretische Variante der Aortenbogenanomalie.

GRUPPE III: RECHTER AORTENBOGEN

Er entsteht durch **Persistenz der IV. rechten Kiemenbogenarterie** anstatt der linken. Er zieht über den rechten Hauptbronchus nach dorsal und mündet in die Aorta descendens, die entweder rechts, links oder hinter dem Ösophagus verlaufen kann (**Abb. 5**). Diese Form des Aortenbogens wird mit dem Überbegriff **Persistierender Rechter Aortenbogen** bezeichnet und ist die von uns am häufigsten beobachtete Aortenbogenanomalie.

Die verschiedenen Varianten werden durch die **Lokalisation der Unterbrechung des linken Bogens** bedingt. Diese Gruppe III stellt mit all ihren Untergruppen eine spiegelbildliche Variante der Gruppe II dar.

GRUPPE IV: ANDERE SELTENE ANOMALIEN

Sie enthält **seltene Anomalien**, die nicht in den ersten drei Hauptgruppen untergebracht werden können. Zu ihnen gehören die **Fehlabgänge der Pulmonalarterie** und die Unterbrechung des isolierten linken Aortenbogens.

WEITERE ANGEBORENE BOGEN-MIßBILDUNGEN :

Sie sind in der sonst so umfassenden Einteilung von STEWART, KINCAID und EDWARDS (70) nicht berücksichtigt worden. Es handelt sich insbesondere um **Anomalien der Länge und Größe des Aortenbogens** mit oder ohne Beteiligung der Hauptäste:

1. **Elongatio Aortae**, sogenanntes kinking aortae
2. **Ektasie des Aortenbogens.**
3. **Aorta angusta**, insgesamt zu enge (hypoplastische) Aorta
4. **Zervikaler Aortenbogen**

Sie bilden stricto sensu keine eigene Gruppe, weil sie als zusätzliche Abweichung der Norm bei jeder der vier bisher besprochenen Gruppen vorkommen können.

D. MATERIAL UND METHODE

D - 1. PROBANDEN-POPULATION

In der pädiatrischen Kardiologie der Universität Düsseldorf wurden **174 Aortenbogenanomalien an 170 Säuglingen und Kindern** in der Zeit von 1970 bis 1980 aus einer Gesamt-Population von 2337 Patienten mit 2904 neudiagnostizierten angeborenen Herz-Gefäß-Mißbildungen festgestellt. Das Alter zum Zeitpunkt der Erstuntersuchung reichte vom 1. Lebenstag bis zum 14. Lebensjahr. Die Kinder wurden zwecks Ausschluß oder Abklärung einer vermuteten kardiovaskulären Erkrankung überwiesen. Sie stellen demnach als Gruppe eindeutig eine Auslese dar.

D - 2. MATERIAL

Neben der Krankengeschichte wurden vor allem die **Röntgenaufnahmen** des Thorax, die **Kardio-Angiographien** mit Darstellung der Aorta und ihrer Äste bis hinab zum Zwerchfell, schließlich die Beschreibungen des Situs in den **Operations-** und gegebenfalls in den **Autopsieberichten** herangezogen. Die Röntgendarstellung des Brustkorbes bestand grundsätzlich aus zwei Aufnahmen je in der Frontal- und in der Sagittalebene mit Kontrastdarstellung der Speiseröhre, zumindest in der seitlichen Ansicht. Befunde der **Bronchoskopie** und die dabei eventuell angefertigten Aufnahmen betrafen fast ausschließlich die Fälle mit doppeltem Aortenbogen.

D - 3. METHODE

Die Diagnosestellung wurde in fast allen Fällen durch Beurteilung der **Cine- und Blattfilm Angiokardiographien** verifiziert: Es wurden die Länge und der Durchmesser der Aorta ascendens, des Bogens und der Aorta descendens sowie die des Truncus brachiocephalicus gemessen und miteinander verglichen. Bei Vorliegen komplizierterer anatomischer oder topographischer Zusammenhänge wurden **Bildersequenzen einzeln gepaust** und ein **Kompositbild** hergestellt.

Die **Röntgen-Übersichtbilder**, häufig im jährlichen Abstand mehrfach wiederholt, wurden untereinander verglichen und notfalls auch gepaust . Es wurde besonders auf **Lokalisation und Ausmaß von Eindellungen im Ösophagogramm** für die Erkennung von Arteriae lusoriae bzw. von doppelten Aortenbögen geachtet. Hier waren Serienaufnahmen in verschiedenen Altersstufen zur Differenzierung von ausgeprägten peristaltischen Wellen äußerst wertvoll.

Der **Verlauf der Aorta descendens links oder rechts der Wirbelsäule bzw. die Art und Höhe ihrer Überkreuzung der Letzteren** bis zum Durchtritt durch das Zwerchfell wurde festgehalten. Nur wenn die Topographie der Aorta descendens auf diese genaue Art analysiert wurde, konnte sicher bestimmt werden, ob beispielsweise beim rechten Aortenbogen eine Persistens der homo- oder der kontralateralen Aorta descendens vorlag.

Die **Verlagerung der Trachea nach links unmittelbar oberhalb der Bifurkation sowie die des rechten Astes nach unten** sind auch ohne Kontrastdarstellung und sogar bei schlechter Visualisierung der Aorta ascendens sehr zuverlässige Hinweise auf einen persistierenden rechten Aortenbogen. Der Vergleich von Röntgenbildern mit späteren Angiographien bestätigte die hohe Treffsicherheit dieses Zeichens.

Die **Differentialdiagnose Arteria lusoria oder doppelter Aortenbogen** mit Hilfe des Röntgenbildes war von geringerer praktischer Bedeutung, insofern als die doppelten Bögen immer symptomatisch waren und eine **Herzkatheterisierung** notwendig machten. **Die Diagnose an Hand des Röntgenbildes** in der Frontalebene und in der seitlichen Aufnahme mit Kontrastierung des Oesophagus ist dennoch leicht zu machen. Der doppelte Aortenbogen bedingt eine von vorne gut sichtbare beidseitige laterale Einengung der Trachea. Seitlich erscheint die dorsale Eindellung einerseits viel kleiner bei der Arteria lusoria als beim doppelten Bogen, andererseits löst die schräg verlaufende Arterie eine flaue diagonale Aussparung am Oesophagogram aus. Die höhere dorsale Aussparung am Oesophagogramm bei der Lusoria war ein weniger zuverlässiges Kriterium. In einem einzigen Fall wurde die Kombination von Angiokardiographie und **Bronchoskopie** zur Klärung wichtiger anatomischer Details herangezogen.

E. ERGEBNISSE

E - 1. HÄUFIGKEITEN

Tabelle 1 zeigt eine Aufstellung der 174 Bogen-Fehlbildungen nach ihrer jeweiligen Anzahl und nach der prozentualen Häufigkeit bezogen auf die Gesamtzahl der Aortenbogenanomalien. Die 170 Patienten im Vergleich zur Gesamt-Population der herzkranken Kinder entsprechen einer generellen Häufigkeit von rund 7 %.

Tabelle 1:

174 CONGENITALE AORTEN-BOGEN-ANOMALIEN (1970 - 1980)

ARTEN	N-ZAHL	HÄUFIGKEIT
GESAMT	174	100 %
* rechter Aortenbogen	85	48,8 %
* Arteria lusoria	72	41,4 %
doppelter Aortenbogen	7	4,0 %
Atresie	4	2,3 %
"Kinking"	2	1,1 %
Congenitale Ektasie	1	0,6 %
Sonstige	3	1,7 %

* 4 Patienten hatten beide Anomalien

Die häufigsten Anomalien sind eindeutig der **Persistierende Rechte Aortenbogen** und die **Arteria lusoria**, die zusammen 90 % der hier beobachteten Aortenbogen-Fehlbildungen ausmachen. In vier Fällen kamen beide Anomalien gleichzeitig vor. Der **Doppelte Aortenbogen** und die **Atresie des linken Bogens** sind im Vergleich zu den ersten zwei aufgeführten Anomalien fünfzehnmal seltener vertreten. Die übrigen Anomalien sind so selten, daß sie jede für sich kaum statistisch ins Gewicht fallen.

E - 2. AUFSTELLUNG NACH GESCHLECHTERN

Tabelle 2:

174 CONGENITALE AORTEN-BOGEN-ANOMALIEN (1970 - 1980)

ART	Mädchen 86	Knaben 84	Verhältnis Mäd. : Knab.
Rechter Aortenbogen	44	41	1,1 : 1
Arteria lusoria	39	33	1,2 : 1
Doppelter Bogen	1	6*	0,16 : 1
Bogenatresie	2	2	1,0 : 1
Kinking	-	2	
Ektasie der Aorta	-	1	
Aorta angusta	-	1	

Wie die Tabelle 2 belegt, gibt es **keine geschlechtsspezifische Verteilung** der Anomalien. Eine Ausnahme bildet der doppelte aortale Bogen, der fünfmal häufiger bei Knaben vorkam (* auf Tabelle 2). Die statistische Relevanz dieses Unterschiedes ist wegen der kleinen Probandenzahl nicht zu belegen.

E - 3. KOMBINATION MIT KARDIOVASKULÄREN FEHLBILDUNGEN

Die **Anomalien des Aortenbogens** in der Gruppe der Kinder, die in der kardiologischen Abteilung untersucht wurden, **waren selten isoliert.** Bei 100 von den 170 Patienten fand sich zusätzlich ein zweiter angeborener Herzfehler.

Zu den **häufigsten assoziierten kardio-vaskulären Fehlbildungen,** die bei den Bogenanomalien beobachtet wurden, gehören in abnehmender Häufigkeit: der Ventrikelseptumdefekt (**VSD**), der Vorhofseptumdefekt (**ASD**), der Persistierende Ductus Arteriosus (**PDA**), die Fallot Tetralogie (**FALLOT**), die Transposition der großen Arterien (**TGA**) und der Truncus arteriosus communis (**TRUNCUS**).

In **Tabelle** 3 sind die oben aufgeführten congenitalen Herzfehler in der hier berücksichtigten 10 Jahresspanne aufgelistet. Sie sind hier nach absoluter Anzahl und nach relativer Häufigkeit in der gesamten kardiologischen Population der Universitätskinderklinik Düsseldorf eingeteilt. Die Tabelle berücksichtigt aber ausschließlich die Gesamtzahl der Herzfehler, die am häufigsten mit Aortenbogen-anomalien kombiniert sind.

Tabelle 3:

MIT AORTENBOGENANOMALIEN KOMBINIERTE HERZFEHLBILDUNGEN
IHRE VERTEILUNG IN DER GESAMT-POPULATION
DER PÄDIATRISCHEN KARDIOLOGIE (1970-1980)*

Herzfehler		N-Zahl	Häufigkeit
Ventrikelseptumdefekt	(VSD)	1108	22,3 %
Vorhofseptumdefekt	(ASD)	375	7,5 %
Ductus arteriosus	(PDA)	307	6,2 %
Fallot Tetralogie	(FALLOT)	219	4,4 %
Gefäß-Transposition	(TGA)	146	2,9 %
Truncus arteriosus	(TRUNCUS)	24	0,5 %

* Diese statischen Angaben wurden der Promotionsarbeit von Herrn R.SCHÜRMANN entnommen.

E - 4. VERTEILUNG DER BEGLEITENDEN KARDIOVASKULÄREN FEHLBILDUNGEN

Die Tabelle 4 zeigt, wie oft und in welchem Prozentsatz jede der drei meist vorkommenden Aortenbogenanomalien bei den einzelnen acht häufigsten angeborenen Herzfehlern jeweils vorkommt.

Tabelle 4:

DIE DREI HAUPTANOMALIEN DES AORTENBOGENS
HÄUFIGKEIT IHRER KOMBINATION MIT EINZELNEN HERZ-FEHLBILDUNGEN

		Rechter Aortenbogen		Arteria Lusoria		Doppelter Aortenbogen	
	N	N	%	N	%	N	%
V S D	1108	7	0,6	18	1,6	2	0,2
A S D II	375	2	0,5	4	1,1	-	-
P D A	307	6	1,9	2	0,7	1	0,3
FALLOT	219	54	24,6	13	5,9	2	0,9
COARCTATIO	170	2	1,2	5	2,9	-	-
T G A	146	6	4,1	1	0,6	-	-
TRUNCUS	24	7	29,1	1	4,3	-	-

Es geht daraus hervor, daß der **rechte Aortenbogen** sehr oft in Kombination mit dem **Fallot** (ca. 25 %) und dem **Truncus arteriosus** (ca. 30 %) anzutreffen ist. Die Anwesenheit eines rechten Aortenbogens ist bei der **Transposition der großen Gefäße** mit 4 % auch deutlich über dem Durchschnitt der anderen Vitien. Dieser Unterschied ist signifikant. Auch die **Arteria lusoria** ist überdurchschnittlich häufig mit diesen zwei Fehlbildungen kombiniert (ca. 6 % bzw. 4 %).

E - 5. SONDERSTELLUNG VON FALLOT TETRALOGIE UND PERSISTENZ DES RECHTEN AORTENBOGENS

Die Persistenz des rechten Aortenbogens ist häufig bei der Tetralogie von Fallot anzutreffen. Es fand sich in der Gruppe von 219 Kindern mit Fallot 54mal ein rechter Bogen (ca 25 %). Kehrt man die Verhältnisse derart um, daß die Fallot- Häufigkeit in der hiesigen Population von Patienten mit bekanntem rechten Aortenbogen errechnet wird, so ergibt sich 63 %.

Die Beziehung zwischen dem rechten Aortenbogen und dem Fallot findet sich auch in dem **Vergleich mit dem Schweregrad der Tetralogie.** Man erkennt vier klinische Schweregrade an, entsprechend der Symptomatik, der Hämoglobinkonzentration und dem arteriellen Sauerstoff-Defizit.

Die Häufigkeit des rechten Aortenbogens in Beziehung zum Schweregrad des Fallot ist aus der **Tabelle** 5 zu ersehen. Diese Zusammenstellung belegt: je schwerer die Fallot Tetralogie, um so häufiger ist sie mit der abnormen Persistenz eines Rechten Aortenbogens kombiniert.

Tabellle 5:

KORRELATION ZWISCHEN FALLOT SCHWEREGRAD UND RECHTEM AORTENBOGEN

	FALLOT TETRALOGIE	ARCUS AORTAE DEXTER	
SCHWEREGRAD	N-ZAHLEN	ANTEILIGE HÄUFIGKEITEN	
FALLOT (leicht)	27	1 =	3,7 %
FALLOT (mittel)	33	3 =	9,0 %
FALLOT (schwer)	122	30 =	24,5 %
FALLOT (extrem)	37	20 =	54,0 %
GESAMT	219	54 =	24,6 %

Die Abbildung 11 veranschaulicht den steilen Anstieg der Häufigkeit des rechten Aortenbogens bei den einzelnen Schweregraden der Fallot Tetralogie. Diese Zunahme ist mit einem exponentiellen Verlauf vergleichbar und ergibt dementsprechend bei semilogarithmischer Aufzeichnung eine Gerade (Abbildung 12).

Lineare Darstellung der Verhältnisse

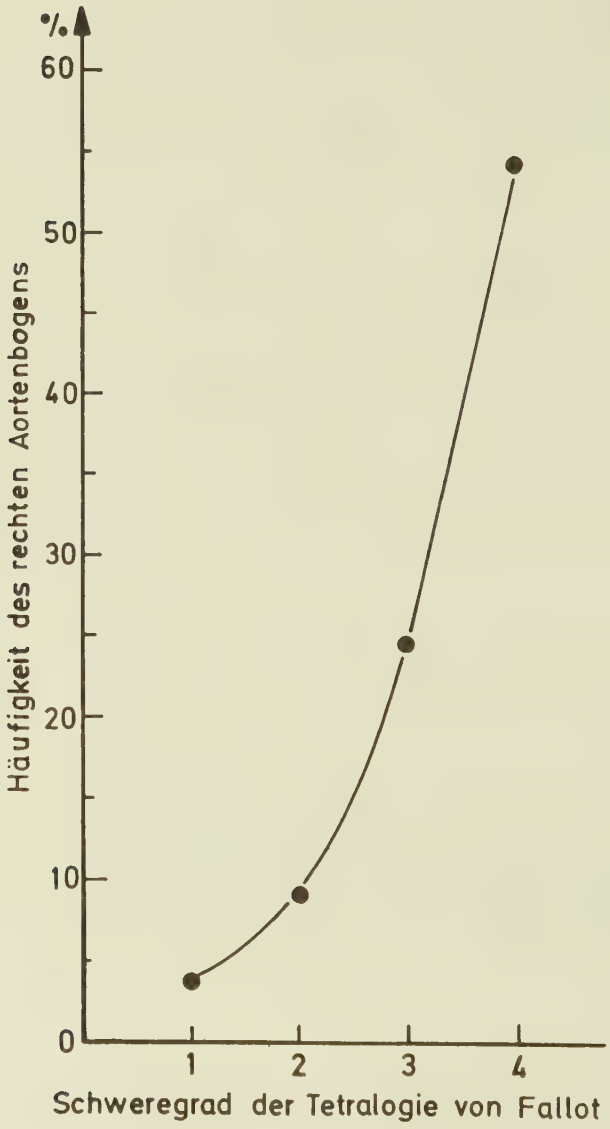
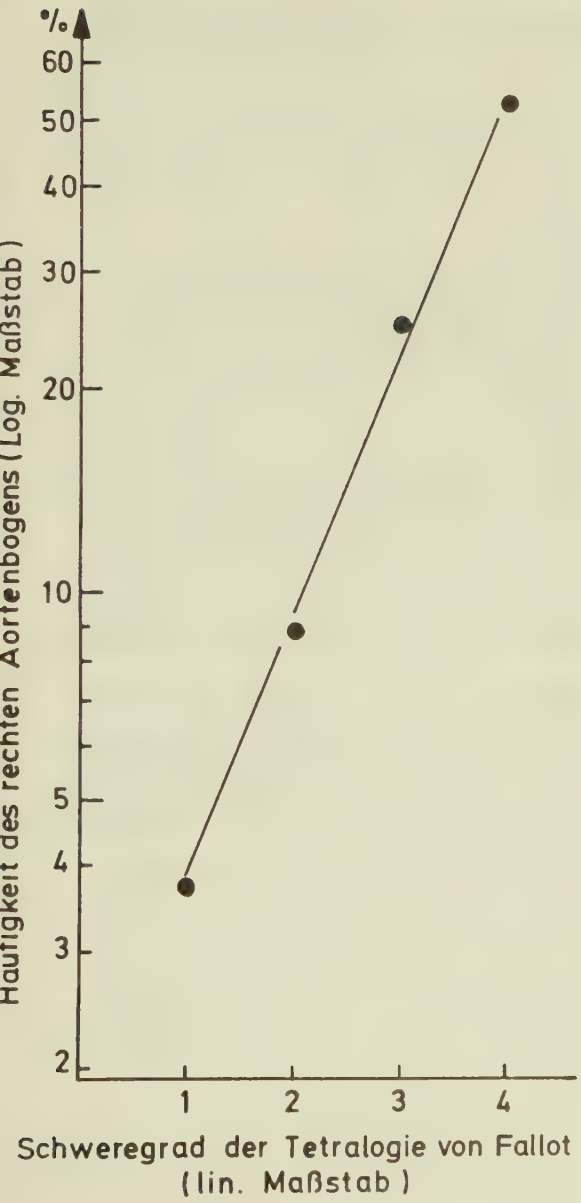


ABB. 12

Hemilogarithmische Darstellung
der Verhältnisse



E - 6. DER DOPPELTE AORTENBOGEN

Die Persistenz beider Aortenbögen ist **keine so häufige Anomalie** wie die des primitiven rechten Aortenbogens oder die fehlende oder unvollständige kraniale Wanderung der Arteria subclavia in Form einer Arteria lusoria. In der kardiologischen Abteilung der Kinderklinik Düsseldorf wurden in der Beobachtungsperiode von 10 Jahren nur sieben Fälle registriert, von denen fünf eine **zusätzliche kardiovaskuläre Erkrankung** aufwiesen.
Zwei der Kinder hatten außerdem einen Ventrikelseptumdefekt. Bei zwei anderen fand sich je einmal gleichzeitig mit dem doppelten Bogen ein echter Truncus arteriosus communis und ein Pseudotruncus aortalis (extremer Fallot). Ein vierter Patient wies zwei zusätzliche kardiovaskuläre Fehlbildungen auf: eine Pulmonalstenose und einen persistierenden Ductus arteriosus.
Es fällt weiterhin auf, daß bei zwei Patienten **die Aorta thoracalis** rechts der Wirbelsäule descendiert, während sie sich bei den anderen fünf Fällen links befindet. **Die beiden Bögen,** von denen stets der rechte den hinteren und der linke den vorderen Bogen bildet, waren fast immer ungleich stark. Bei sechs Patienten ist der hintere Bogen weitlumiger als der vordere, und in einem Fall blieb die Entscheidung unsicher.
Wenn man auf die Symptome achtet, sieht man, daß die meisten Kinder **Atembeschwerden** hatten. Wenngleich eine **chirurgische Korrektur fast immer notwendig** erschien, so waren nur bei einem dieser Kinder die Beschwerden so groß, daß eine Not-Operation durchgeführt werden mußte: der schwächere vordere Bogen wurde durchtrennt.
Das **männliche Geschlecht überwiegt stark,** denn von den sieben Patienten war nur einer weiblich.

Die **Tabelle 6** listet die wichtigsten anatomischen und klinischen Merkmale der sieben aufgeführten Fälle des "Persistierenden Doppelten Aortenbogens" auf.

Tabelle 6:

DOPPELTER AORTENBOGEN BEI 7 PATIENTEN
BESONDERE MERKMALE

Geschlecht	Stärkerer Bogen	Aorta Descendens	Führendes Symptom	Begleitende Fehlbildung
männlich	hinten	links	Dyspnoe	VSD
männlich	hinten	links	Stridor	-
männlich	hinten	links	Dyspnoe	-
männlich	-	links	Dysphagie	Ductus
weiblich	hinten	rechts	Cyanose	Fallot
männlich	hinten	links	Cyanose	Truncus
männlich	hinten	rechts	Stridor	VSD

E - 7. DIE SELTENEN FEHLBILDUNGEN DES AORTENBOGENS

E - 7. a) HYPOPLASIE BZW. EKTASIE DES AORTENBOGENS

Die Formen der Bogendysplasie, die hier berücksichtigt wurden, mußten ausschließlich primär entstandene Anomalien sein. Die Mitbeteiligung der Aorta ascendens und von Teilen des Bogens im Rahmen eines sogenannten Hypoplastischen Links-Herz-Syndroms zählen nicht dazu, weil sie durch die pathologisch veränderte Hämodynamik sekundär entstanden sind. Hierhin gehört auch nicht die sehr häufige, mehr oder weniger ausgeprägte Kaliberreduktion des Bogens und oft auch der Aorta descendens bis hinab zum Isthmus aortae.

In der jetzigen Beobachtungsperiode wurde jeweils nur eine angeborene isolierte Ektasie und eine einzige primäre Hypoplasie des gesamten Bogens beobachtet.

E - 7. b) ATRESIE DES AORTENBOGENS

Sie zeigt eine unterschiedliche Lokalisation der Unterbrechung. In dieser Gruppe verstarben zwei Kinder unmittelbar nach der Geburt. **Je nach dem Ort der Unterbrechung am Aortenbogen unterscheidet man drei Gruppen von Atresien,** wie aus Tabelle 10 zu ersehen ist. Die entsprechende Verteilung unserer vier Patienten auf die drei Gruppen der Atresie ist daraus auch ersichtlich. Drei Kinder hatten eine Atresie zwischen der linken Arteria carotis communis und der linken Arteria subclavia. Bei einem Kind lag die Atresie distal der linken Arteria subclavia. Kein Patient hatte eine Unterbrechung proximal der linken Arteria carotis communis. Die Gruppe C wurde kein einziges Mal beobachtet; die Gruppe B war am häufigsten vertreten.

Tabelle 7:

ATRESIE DES AORTENBOGENS

Lokalisation	n	%
A) distal der linken Arteria subclavia	1	25
B) zwischen der linken A. carotis und der linken A. subclavia	3	75
C) proximal der linken Arteria carotis	-	-

E - 7. c) SONDERFORMEN DER AORTENBOGEN- FEHLBILDUNGEN

Besonders auffällig waren die Angiographien von vier Kindern. Zwei von ihnen hatten eine ungewöhnliche **Elongatio des Truncus brachiocephalicus**, der beim persistierenden rechten Aortenbogen links sitzt. Die anderen zwei hatten eine stark **elongierte Arteria vertebralis links**, die bei der Angiographie als ein Konvolut zu sehen war. Eins von ihnen hatte zusätzlich noch einen verlängerten Aortenbogen, der an einen **Cervikalen Aortenbogen** erinnerte.

E - 8. AORTENBOGENANOMALIEN BEI DER TRISOMIE 21 (MORBUS DOWN)

Die **häufigste nicht kardiale Fehlbildung**, die bei unseren Patienten mit Aortenbogenanomalien vorkam, war der **Morbus Down**: Von 109 Kindern mit dieser Trisomie, die in der hiesigen Pädiatrischen Kardiologie wegen einer kardiovaskulären Fehlbildung untersucht wurden, hatten 13 (10 %) eine Arteria lusoria oder einen persistierenden rechten Aortenbogen. Ein Patient wies beide Anomalien gleichzeitig auf.

Im Vergleich dazu spielen die anderen allgemeinen Syndrome eine verschwindend geringe Rolle, daher wird nur die Trisomie 21 stellvertretend für alle nicht kardialen Fehlbildungen abgehandelt.

E - 8. a) HÄUFIGKEIT DER AORTENBOGEN-ANOMALIEN BEIM MORBUS DOWN

Wie auf der Tabelle 11 zu ersehen ist, kommt beim Morbus Down die **Arteria lusoria** unter den angeführten Aorten-Bogen-Anomalien am häufigsten vor.

Man stellt fest, daß die Endokardkissendefekte vom kompletten Typ, d.h. die atrio-ventrikulären Kanäle (AV-Kanal) bis zu den partiellen Typen wie dem Vorhof-Primum-Defekt (ASD I), rund 7mal häufiger anzutreffen sind als in der allgemeinen Bevölkerung. Es ist aber auffallend, daß die Anomalien des Aortenbogens auch öfters beim Morbus Down vorkommen, nämlich 2mal häufiger.

Tabelle 8: Die Summe aller Prozentsätze muß mehr als 100 ergeben, weil die 109 Patienten mit Morbus Down insgesamt 135 verschiedene kardiovaskuläre Fehlbildungen hatten. Das Gleiche gilt für die kardiologische Vergleichspopulation.

Tabelle 8:

RELATIVE HÄUFIGKEITEN KARDIOVASKULÄRER FEHLBILDUNGEN BEIM MORBUS DOWN UND BEI DER PÄDIATRISCH-KARDIOLOGISCHEN POPULATION AN DER UNIVERSITÄT DÜSSELDORF (1970 - 1980)

	MORBUS DOWN: 109 PATIENTEN GLEICH 100 %	KARDIOLOGISCHE VERGLEICHS-POPULATION
AV-KANAL	36,7 %	3,7 %
ASD I	9,2 %	2,1 %
VSD	24,8 %	27,3 %
ASD II	8,2 %	9,9 %
FALLOT	7,3 %	6,2 %
DUCTUS	13,7 %	9,9 %
PULMONALSTENOSE	2,8 %	7,4 %
COARCTATIO AORTAE	0,9 %	5,0 %
ARTERIA LUSORIA	6,4 %	2,3 %
RECHTER AORTENBOGEN	3,7 %	2,0 %
DOPPELTER AORTENBOGEN	-	0,2 %

E - 8. b) HÄUFIGKEIT DES MORBUS DOWN BEI CONGENITALEN KARDIOVASKULÄREN FEHLBILDUNGEN

Nun werden in Tabelle 9, wo einige angeborene kardiovaskuläre Fehlbildungen aufgeführt sind, die bekanntermeise bei dem Morbus Down häufiger vorkommen, auch auf andere Weise die Beziehungen der Aortenbogenanomalien zu dem Syndrom veranschaulicht. Hier ist die Betrachtungsweise derart umgekehrt, daß der Morbus Down auf die einzelnen Fehlbildungen bezogen wird. So kommt er bei der Arteria lusoria in 9 Fällen vor, entsprechend einer relativen Häufigkeit von 12,5 %.

Tabelle 9

HÄUFIGKEIT DES MORBUS DOWN
BEZOGEN AUF EINZELNE HERZ-GEFÄß-MIßBILDUNGEN

ZAHL	UND ART DER MIßBILDUNG	MORBUS DOWN	
		N-ZAHL	PROZENTSATZ
1108	V S D	30	2,7 %
219	FALLOT	8	3,6 %
85	ARCUS AORTAE DEXTER	4	4,7 %
72	ARTERIA LUSORIA	9	12,5 %

F- DISKUSSION

F - 1. DER RECHTE AORTENBOGEN

F - 1. a) ALLGEMEINE FESTSTELLUNGEN

In der hiesigen Population von 170 Kindern mit 174 Aortenbogenanomalien kam der rechte Aortenbogen als **häufigste Fehlbildung** in 85 Fällen vor, d.h. fast bei jedem 2. Patienten (48,5 %). Dieses Ergebnis steht im Gegensatz zu Referenzarbeiten der Literatur wie etwa der pathologisch-anatomischen Studie von EDWARDS (20), der die Arteria lusoria als häufigste Mißbildung angab. Unserer Meinung nach aber ist die Diskrepanz schon deshalb nur scheinbar, weil in einer klinischen Studie wie unserer die isolierten und fast immer asymptomatischen lusorischen arteriae subclaviae eher zufällig (60) diagnostiziert werden. Ausserdem müßte die obige Feststellung korrekterweise nur heißen, da wir primär von einer kardiologischen Population ausgingen: **bei Kindern mit angeborenen Herzfehlern ist der persistierende rechte Aortenbogen eine häufigere Begleitfehlbildung als die Arteria lusoria.** Im Bezug auf die **gleichmäßige Geschlechtsverteilung** decken sich allerdings unsere Ergebnisse mit denen der Literatur (49,56).

SISSMAN (56) unterscheidet wegen der unterschiedlichen klinischen Wertigkeit **zwei Typen des persistierenden rechten Aortenbogens:**

TYP I. rechter Aortenbogen **ohne retroösophageale Komponente,** gewissermassen als Spiegelbild des normalen linken Aortenbogens, mit oder ohne Arteria lusoria. Bei diesem klassischen Typ steigt die Aorta vor dem rechten Hauptbronchus auf die rechte Seite von Trachea und Ösophagus und descendiert danach rechts. Die Descendens verläuft schräg von rechts nach links, kreuzt die Wirbelsäule meist in einem spitzen Winkel und befindet sich links davon spätestens in Höhe des Zwerchfells.

TYP II. rechter Aortenbogen **mit retroösophagealer Komponente.** Der Unterschied zum Typ I liegt in einer Art Diverticulum, das dem offen gebliebenen distalen Anteil des linken Aortenbogens entspricht. Häufig geht daraus die linke Arteria subclavia ab.

Zu diesem Typ II zählt man auch den sehr seltenen **circumflexen Aortenbogen** : hierbei zieht die Aorta ascendens ebenfalls rechts vor dem rechten Hauptbronchus. Der Bogen allerdings verläuft hinter dem Ösophagus fast waagerecht nach links und descendiert danach auf der linken Seite der thorakalen Wirbelsäule weiter.

Meist liegt der Typ I vor. In der Studie von KNIGHT und EDWARDS (45) wurden bei 74 Fällen mit rechtem Aortenbogen 71 ohne und nur 3 mit retroösophagealer Komponente der Aorta beobachtet. Die Einteilung dieser 71 Fälle von Typ I ergab 60mal (84,5 %) einen **linken Truncus brachiocephalicus** (Abb. 5) im spiegelbildlichen Verlauf zum situs solitus. 10 Fälle wiesen eine zusätzliche **aberrierende Arteria subclavia sinistra** (14,1 %) auf und einmal (1,4 %) eine sogenannte isolierte Arteria subclavia (siehe auch Abbildung 10 g)

In der hiesigen Patienten-Population lag stets der Typ I vor, d.h. ein rechter Aortenbogen ohne retroösophagealen Verlauf. 81 von 85 Fällen (95 %) hatten einen spiegelbildlichen Verlauf des Truncus brachiocephalicus und 4 (4,7 %) eine **aberrierende linke Arteria subclavia.** Eine isolierte Arteria subclavia wurde nicht beobachtet.

Der rechte Aortenbogen, **hauptsächlich der Typ I** ohne retroösophagealen Verlauf, ist eine Anomalie, die sehr häufig in **Verbindung mit anderen kardialen Fehlbildungen** auftritt (9,26,40,45). Neben der relativen Seltenheit des Typ II ist dieser Umstand offensichtlich der Grund dafür, daß nur der rechte Aortenbogen vom Typ I in unserer klinischen Studie an einer primär kardiologischen Population beobachtet wurde. Damit erklärt sich der Gegensatz zur pathologisch-anatomischen Studie von KNIGHT und EDWARDS (45).

Insgesamt weichen unsere bis hierher aufgeführten Beobachtungen am persistierenden rechten Aortenbogen nicht wesentlich von den bereits aus der Literatur bekannten Fakten ab. Etwaige Diskrepanzen lassen sich zwanglos auf die rein klinische Rekrutierung unserer Patienten zurückführen.

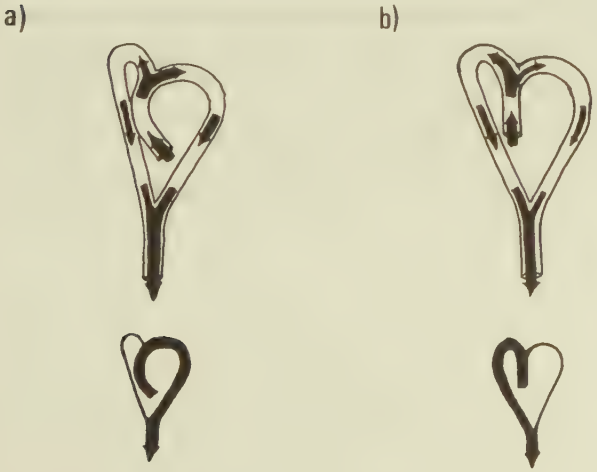
F- 1. b) BESONDERE BEZIEHUNGEN ZUR FALLOT TETRALOGIE

Tabelle 4 zeigt eine Aufstellung kardiovasculärer Fehlbildungen, die mit einem rechten Aortenbogen kombiniert vorkommen. Bei 219 Fällen mit Fallot Tetralogie (Fallot IV) fand sich in 24,6 % ein rechter Aortenbogen entsprechend den Angaben der Literatur mit 20 % bis 30 % (35,43,47).

Wir haben die offensichtlich starke Wechselbeziehung zwischen beiden Fehlbildungen weiter analysiert und sind auf die bereits dargelegten auffälligen Ergebnisse gestossen (E- 5, S. 32-35). Wir werden sie nun im folgenden Abschnitt kritisch betrachten und versuchen deren eventuelle Bedeutung für die Klinik herauszustellen.

Bei der Persistenz des rechten Aortenbogens statt des linken nimmt man an, daß mehrere Faktoren eine Rolle spielen (25,35,37). Sicher gilt jedoch, daß diese Persistenz auch durch hämodynamische Faktoren beeinflußt wird (4). Dies belegten GOERTTLERS Durchströmungsversuche an Glasmodellen des Aortenbogens (29). Seine Ergebnisse lassen sich an der Abbildung 13 summarisch darstellen.

Abbildung 13: (nach GOERTTLER)



a) oberer Teil der Abb.: Bevorzugung des Abflusses nach links (rechts im Bild), entsprechend einem "linken Aortenbogen", wenn die die Konvexität des aufsteigenden Rohrschenkels, stellvertretend für die "Aorta ascendens", nach ventral und zur rechten "Körperseite" gerichtet ist.
unterer Teil der Abb.: Man erkennt die Teilung in einen runden, linksgerichteten Bogen (rechts im Bild) und einen steilen "rechten Aortenbogen" (links im Bild). **Diese Konfiguration im Glasmodell entspricht beim Menschen den Verhältnissen mit Situs solitus.**

b) Bevorzugung der rechtsseitigen Durchströmung mit Schaffung einer **Endkonfiguration, die einem "persistierenden rechten Aortenbogen" entsprechen würde** (links im Bild), wenn eine Parallelverschiebung des aufsteigenden Schenkels im Modell nach rechts erfolgt (links im Bild). **Diese Stellung des aufsteigenden Glasrohrschenkels würde im Körper einer Dextropositio aortae gleichkommen.**

GOERTTLER vertrat die Meinung, daß die embryologische Verlagerung der Aorta ascendens nach rechts (Dextropositio aortae) und der damit einhergehende steile Verlauf für das Zustandekommen des rechten Aortenbogens verantwortlich zu machen sind. Unsere Ergebnisse scheinen seine Annahme zu bestätigen und dies in zweifacher Hinsicht:

1.) Bei unseren Beobachtungen an 85 Fällen mit rechtem Aortenbogen waren 54 (63 %) mit Fallot IV kombiniert (siehe auch E - 5 Seite 32). **Diese Beobachtung entspricht auffallend stark den Erwartungen aus dem Glasmodellversuch.** Dies gilt insofern als die Dextropositio aortae des Fallot IV eine Streckung der Aorta ascendens bedingt und nach dem GOERTTLER - Mechanismus viel mehr Blut durch den rechten Aortenbogen fliessen läßt. Demnach müßte dieser Bogen eher persistieren, während der linke sich entsprechend zurückbilden würde.

2.) Beim Fallot IV ist die Blutmenge, die durch die Aorta fließt, um die ganze Größe des Rechts-Links-Shunts erhöht. Ausserdem steigt infolge der arteriellen Sauerstoffuntersättigung das Herzminutenvolumen und wiederum der Blutfluß durch die Aorta. **Welche Rolle der vermehrte Fluß durch die ascendierende Aorta spielt, ist unsicher.** Möglicherweise trägt sie rein physikalisch zur Streckung der Aorta bei.

Wichtiger jedoch ist, daß die Stärke des Rechts-Links-Shunts parallel zum embryologisch gewissermassen vorprogrammierten Schweregrad der Tetralogie einhergeht. **Die Schwere der Hypoplasie des Infundibulum bedingt rein anatomisch das Ausmaß der Dextropositio aortae und folglich die Streckung der Ascendens.** So wird verständlich, warum mit zunehmendem Schweregrad der Fallot Tetralogie die Erhaltung des rechten Aortenbogens nach dem GOERTTLER-Mechanismus gefördert wird. Hierzu paßt ausgezeichnet die bei unseren Patienten festgestellte und auf Tabelle 5 sowie auf Abbildung 11 gezeigte Korrelation: **Das Vorhandensein eines rechten Aortenbogens nimmt mit dem Schweregrad von Fallot IV an Häufigkeit zu.** Mit anderen Worten: je größer der Rechts-Links-Shunt und das Flußvolumen durch die Ascendens, desto häufiger wird der rechte Aortenbogen beobachtet.

Es ist in diesem Zusammenhang interessant festzustellen, daß dieses **Verhältnis in der Art einer exponentiellen Zunahme verläuft,** ähnlich vieler biologischer Kausalbeziehungen. (Abbildungen 11 und 12).

F - 1. b) TRUNCUS ARTERIOSUS COMMUNIS UND RECHTER AORTENBOGEN

Diese kardiovaskuläre Fehlbildung ist am häufigstem mit einem persistierenden rechten Aortenbogen kombiniert, von 30 bis 50 % nach Angaben der Literatur (35,41,43,47). In der hiesigen Gruppe von 24 Patienten mit einem Truncus arteriosus communis hatten 7 (29,1 %) zusätzlich einen rechten Aortenbogen. Kehrt man aber die Betrachtungsweise um und sucht nun nach der Häufigkeit einzelner kardiovaskulärer Fehlbildungen in der Gruppe der Kinder mit Aortenbogen-Anomalien, so kommt es zu ganz anderen Prozentsätzen: Während nur 9 % von den Kindern mit einem rechten Aortenbogen einen Truncus aufwiesen, so waren es 63 % mit einem Fallot. Diese 7fach höhere Häufigkeit entspricht aber lediglich dem Zahlen-Verhältnis beider Fehlbildungen zueinander in der Gesamtpopulation (Tab. 4, Seite 31).

Auch beim Truncus arteriosus stellt man eine Dextropositio und einen steileren Verlauf des aus den Ventrikeln abgehenden arteriellen Gefässes fest. Es gelten also die gleichen für die Fallot Tetralogie angestellten Überlegungen im Hinblick auf den Entstehungsmechanismus der Bogenanomalie.

F - 1. d) COARCTATIO AORTAE UND RECHTER AORTENBOGEN

Es ist bemerkenswert, daß von 170 Fällen mit Coarctatio aortae zwei mit rechtem Aortenbogen kombiniert sind, denn die Verbindung dieser beiden kardialen Fehlbildungen soll nach RUDOLF (77) sehr selten sein. Die Grössenordnung liegt bei etwa einem Fall von rechtem Aortenbogen auf mehreren tausend Patienten mit Coarctatio. In diesem Sinne spricht auch die Tatsache, daß uns nur sechs Fälle aus der Literatur bekannt sind (24,33,39,65,70). Gleichzeitig wird aber auch das verhältnismässig häufige Vorkommen in unserer kardiologischen Population damit unterstrichen.

Bemerkenswert ist, daß fünf von den oben erwähnten sechs Patienten ausserdem eine Arteria lusoria aufwiesen . Bei unseren beiden Fällen fand sich zwar keine zusätzliche Bogenanomalie, der eine hatte aber noch einen Defekt im Ventrikelseptum und der andere eine Transposition der großen Arterien.

F - 2. ARTERIA SUBCLAVIA LUSORIA

Die zweithäufigste Aortenbogenanomalie in unserer kardiologischen Population ist die aberrierende Arteria subclavia, oder Arteria lusoria genannt. Nach Sektionsstudien älterer Autoren läuft die Arteria lusoria zu ihrem Versorgungsgebiet in 80 % der Fälle hinter dem Ösophagus, in 14 % zwischen Ösophagus und Trachea und in 6% vor der Trachea (57). Diese Angaben konnten in Studien jüngeren Datums nicht bestätigt werden (56,70), es fand sich im Gegenteil fast ausschließlich die rein posteriore Lage hinter der Speiseröhre. Auch wir fanden bei unseren 72 Fällen nur den retroösophagealen Verlauf, unabhängig davon ob die Lusoria isoliert oder als Begleitfehlbildung vorkam.

Viel seltener kommt eine Arteria lusoria sinistra bei der Persistenz eines rechten Aortenbogens vor als umgekehrt eine Lusoria dextra beim linken Bogen (4). Es deckt sich mit unserer Beobachtung von 68 Fällen mit Arteria lusoria dextra gegenüber nur 4 Fällen mit sinistra Position.

Wir fanden keine Geschlechtsspezifizität der Arteria lusoria mit etwa gleicher Häufigkeit bei Mädchen und Knaben (Tab. 12), obwohl sie in einer Studie von ZSCHOCH und MAHNKE (75) beim weiblichen Geschlecht häufiger vorkam.

Es wird von mehreren Autoren berichtet, daß die Anomalie bei 0,5 bis 2 % aller Menschen auftritt (1,18,43,46). Unsere Fallzahl sieht unter diesen Umständen äusserst klein aus. Offensichtlich, wenn der Prozentsatz aus der Literatur stimmt, bleiben sehr viele Arteriae lusoriae unentdeckt, weil sie kaum Beschwerden verursachen und dadurch - wie schon mehrfach erwähnt - sehr selten klinisch erfaßt werden.

In den meisten Fällen ist die **Arteria lusoria mit anderen kardialen Anomalien vergesellschaftet.** Am häufigsten sollen es der Fallot IV und die Coarctatio aortae sein (70,71). Unsere Erfahrung bestätigt zwar die häufigere Vergesellschaftung mit dem Fallot (5,9 %), stellt aber den Truncus arteriosus communis mit 4,3 % unmittelbar an zweiter Stelle, wogegen nur in 2,9 % der Fälle das Vorkommen mit einer Coarctatio aortae beobachtet wurde.

Auffällig war die **Häufigkeit der Arteria lusoria beim Down Syndrom.** Bei 130 von uns untersuchten Kindern mit Morbus Down wurde die Lusoria 9mal (6,4 %) beobachtet. Dieser Befund gewinnt um so mehr an Bedeutung, als die bisher publizierten Angaben stark divergieren! ROWE u.M. (78) ordnen die isolierte aberrierende Arteria subclavia unter den häufigeren congenitalen kardiovaskulären Fehlbildungen ein. WARKANY (74) soll dagegen in seiner größeren Studie mit 272 Autopsien von Kindern mit Down-Syndrom die Arteria lusoria in einem einzigen Fall (0,7 %) beobachtet haben.

In Tabelle 9 wurde demonstriert wie oft nun das Down-Syndrom bei ausgesuchten kardialen Fehlbildungen vorkommt. Nach dieser Umkehrung der Betrachtungsweise stellte sich heraus, daß in unserer kinderkardiologischen Population 12,5 % der Fälle mit Arteria lusoria ein Down-Syndrom hatten. Diese sicher auffallend starke Häufigkeit demonstriert noch klarer, daß die Arteria lusoria offensichtlich zu den geläufigen kardiovaskulären Fehlbildungen bei dieser Trisomie zählt.

F - 3. DER DOPPELTE AORTENBOGEN

Der doppelte Aortenbogen wird relativ selten beobachtet. Im Vergleich zu den beiden vorher behandelten Anomalien ist er nur ausnahmsweise mit anderen kardialen Mißbildungen kombiniert. Am ehesten soll der doppelte Aortenbogen zusammen mit der Fallot´schen Tetralogie vorkommen (64), wenngleich andere Herzvitien wie VSD, ASD, TGA, PDA auch beobachtet wurden (2,7,30,38,53,73). Nach KEITH (43) weisen nur 0,5 % der Fälle mit doppeltem Aortenbogen andere Herzfehler auf.

In unserer Patienten-Population wiesen fünf der sieben einen zusätzlichen Herzfehler auf: einmal eine Pulmonalstenose und zusätzlich einen persistierenden Ductus arteriosus. Bei zwei der Kinder war ein VSD zu beobachten. Ein Fall war mit einem hochgradigen Fallot kombiniert und ein anderer mit Truncus arteriosus communis. Damit war im starken Gegensatz zu den Literaturangaben der doppelte Aortenbogen bei Patienten der Kinderkardiologie Düsseldorf häufig mit anderen kardialen Mißbildungen kombiniert.

Die Breite der beiden Bögen beim doppelten Aortenbogen differiert oft erheblich, und der Verlauf der descendierenden Aorta ist unterschiedlich. KEITH (43) berichtet von 82 veröffentlichten Fällen mit der folgenden Aufstellung:

links descendierende Aorta = 64

breiter rechter Bogen = 46
breiter linker Bogen = 15
nicht bekannt = 3

rechts descendierende Aorta = 18

breiter rechter Bogen = 15
breiter linker Bogen = 2
nicht bekannt = 1

Auch andere Autoren unterstreichen, daß der rechte Bogen meistens stärker entwickelt ist als der linke und daß die Aorta häufiger links der Wirbelsäule descendiert (10,22,32,51).

Bei unseren sieben Fällen mit doppeltem Aortenbogen descendiert die Aorta in fünf Fällen auf der linken Seite und in zwei Fällen auf der rechten Seite. Bei sechs Patienten war der hintere rechte Bogen weitlumiger als der vordere linke Bogen. In einem Fall konnte dies nicht sicher entschieden werden. Damit hatten auch bei unseren Beobachtungen die meisten Fälle des doppelten Aortenbogens einen breiteren rechten Bogen mit links descendierender Aorta.

Die Symptome beim doppelten Aortenbogen entstehen durch Einengung des Ösophagus und der Trachea. Der Schweregrad der Beschwerden hängt von der Enge des Gefäßringes ab. Die überwiegende Zahl der Patienten mit doppeltem Aortenbogen sind symptomatisch (43). GRINSWOLD und YOUNG (30) differenzierten nach Alter und fanden, daß 85 % der Kinder unter zwei Jahren Beschwerden haben, nach dem 3. Lebensjahr dagegen nur noch 13 %. Obwohl fast immer eine Einengung des Ösophagus zu beobachten ist, kommen Schluckbeschwerden sehr selten vor. Dagegen sind Atembeschwerden durch Stenosierung der Trachea wesentlich häufiger. Es gibt allerdings auch Kinder mit dieser Anomalie, die völlig beschwerdefrei bleiben.

Bei unseren Patienten wurden in sechs Fällen Atembeschwerden beobachtet. Bei einem Kind waren die Beschwerden so stark, daß eine sofortige Operation durchgeführt werden mußte: es wurde der vordere schwächere Bogen durchtrennt. Im Gegensatz dazu beobachtete man bei einem Kind hauptsächlich Schluckbeschwerden.

F - 4. ATRESIE DES AORTENBOGENS

Die Unterbrechung kann an verschiedenen Stellen vorkommen und dies lieferte die Basis für die Einteilung nach CELORIA und PATTON (14). In einer größeren Studie (79) über 52 Fälle war die Atresie prozentual wie folgt anzutreffen:

A.	distal der linken Arteria subclavia:	44 %
B.	zwischen der linken Arteria carotis und der linken Arteria subclavia:	52 %
C.	proximal der linken Arteria carotis:	4 %

Wie aus der Tabelle 7 auf Seite 39 ersichtlich wird, war auch bei unseren beobachteten Fällen **meistens eine Atresie zwischen der linken Arteria carotis und der linken Arteria subclavia, also vom Typ B** anzutreffen. Eine Unterbrechung vom Typ C, proximal der linken Arteria carotis wurde nicht beobachtet.

MOORE und HUTCHINS (55) propagierten die Theorie, daß der **unterbrochene Aortenbogen mit Herzanomalien kombiniert ist, die dazu führen, daß ein verminderter Blutstrom durch den embryonalen 4. Aortenbogen fließt**, deshalb sollte die Atresie bevorzugt mit bestimmten kardialen Mißbildungen kombiniert vorkommen. Man findet aber am häufigsten den persistierenden Ductus arteriosus und den VSD (16,42,54). Gerade die Kombination mit diesen Herzfehlern kann keineswegs die obige Theorie belegen,denn sie fungieren als lebenserhaltende Durchlaßmöglichkeiten für die Blutversorgung distal der Unterbrechung. Sie dürfen deshalb nicht als unabhängige zusätzliche Fehlbildungen aufgefaßt und unseres Erachtens erst recht nicht in kausale Beziehung zu der Atresie gesetzt werden.

Der Ductus arteriosus kann in ganz wenigen Ausnahmen verschlossen sein (23,63), in diesen Fällen wird der fehlende Aortenbogen durch Kollateralgefäße überbrückt. Gelegentlich treten noch Nebenfehler wie subvalvuläre Aortenstenose, TGA, Truncus arteriosus communis auf (11). In der Kinderkardiologie Düsseldorf hatte von den 4 Kindern mit Atresie des Aortenbogens eines zusätzlich einen Truncus arteriosus communis und ein anderes eine Transposition der großen Arterien zusammen mit einem persistierenden Ductus.

G - SCHLUßFOLGERUNG:

Im wesentlichen gehen zwei z.T völlig neue Erkenntnisse aus dieser Arbeit hervor:

Es wurde einerseits gezeigt, daß proportional zum Schweregrad der Fallot Tetralogie die Häufigkeit eines begleitenden rechten persistierenden Aortenbogens zunimmt, auffälligerweise in Form einer exponentiellen Gleichung. Es läßt den Schluß zu, daß die Entwicklung eines rechten Aortenbogens sehr wahrscheinlich durch hämodynamische Faktoren wesentlich beeinflußt wird. Aus klinischer Sicht ergibt sich ausserdem die Einsicht, daß diese Bogenanomalie sowohl eine brauchbare diagnostische als auch eine wichtige prognostische Bedeutung gewinnt.

Andererseits wurde festgestellt, daß die Arteria lusoria sehr oft mit einem Down-Syndrom kombiniert ist. Da diese Gefäßanomalie selten Symptome macht, bleibt sie oft unentdeckt. Um sie aber nicht zu übersehen, sollte man bei einem mongoloiden Kind gezielt danach suchen. Ferner ist die Beobachtung im Gegensatz zu der uns bekannten Literatur wichtig, daß ein doppelter Aortenbogen in der Regel doch nicht isoliert vorkommt, sondern von schweren angeborenen kardialen Fehlbildungen begleitet sein kann.

H - ZUSAMMENFASSUNG:

Bei Aortenbogenanomalien handelt es sich um congenitale Fehlbildungen, die während der Teratogenese, insbesondere des IV. Aortenbogens und (traditionsgemäß) auch der 7.Intersegmentalen Arterie entstehen.

Diese Arbeit befaßt sich mit den theoretisch möglichen Fehlbildungen des Aortenbogens , die nach der Entstehung aus einer hypothetisch primitiven Anlage mit bilateralen Aorten (Bogen IV) und beidseitigem Ductus arteriosus (Bogen VI) vorkommen können (70). Beispiele dafür wurden in einer retrospektiven Studie gesucht anhand der Originalunterlagen der letzten 10 Jahre in der Pädiatrischen Kardiologie Düsseldorf.

Hauptsächlich berücksichtigt jedoch die jetzige Untersuchung vier Hauptanomalien, die bei einer Gruppe von 170 Kindern mit Bogenfehlbildungen am häufigsten beobachtet wurden. Es sind der rechte Aortenbogen, die Arteria lusoria, der doppelte Aortenbogen und die Atresie des Aortenbogens. Die zwei ersten entsprechen ca. 90 % (N = 153) dieser Fehlbildungen.

Es wurden mit Hilfe von Röntgenaufnahmen, Angiographien, Katheter- und Operationsberichten, sowie etwaigen Sektionsprotokollen die Anomalien ausgewertet, klassifiziert und die Ergebnisse mit denen der Literatur verglichen.

Der Schwerpunkt der Untersuchung lag darin herauszufinden, mit welchen anderen Fehlbildungen, sowohl kardialer wie auch allgemein somatischer Art die Aortenbogenanomalien kombiniert sind. Auf der kardialen Seite stellte sich im wesentlichen heraus, daß die Häufigkeit des rechten Aortenbogens mit dem Schweregrad der Fallot Tetralogie zunimmt, wodurch die Modellversuche von GOERTTLER über den Entstehungsmechanismus des rechten Aortenbogens aufgrund hämodynamischer Faktoren belegt wurden.

Im Bezug auf extrakardiale Mißbildungen half die festgestellte große Häufigkeit des Auftretens von **Arteria lusoria beim Morbus Down-Syndrom** die Kontroverse auf diesem Gebiet beizulegen. Aufgrund dieser Erkenntnis erscheint die systematische Suche der aberrierenden Arteria subclavia beim Down-Syndrom indiziert.

Der doppelte Aortenbogen der relativ selten beobachtet wird, war in unserer Patienten-Population sehr häufig mit anderen kardialen Fehlbildungen kombiniert, was den bisherigen Literaturangaben widerspricht. In der 4. Gruppe mit **Atresie des Aortenbogens** nehmen die zusätzlichen kardialen Mißbildungen nicht die erwartete Sonderstellung ein: es handelt sich nämlich nicht um kausale Herzfehlbildungen, sondern nur um lebenserhaltende Durchlaßmöglichkeiten für die Blutversorgung des Körpers.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ABBOTT, M.E.
Congenital heart disease
Nelsons loose leaf medicine 4 (1932) 155

2. ABBOTT, M.E.
Atlas of Congenital cardiac Disease
The American Heart Association, New York (1936) 60

3. ANTIA, A.U., O.E. OTTESSEN
Collateral circulation in subclavian stenosis or atresia
Am. J. Cardiol. 18 (1966) 599

4. BARGMANN, W., W. DOERR
Das Herz des menschen Bd. 1
Georg Thieme Verlag, Stuttgart 1963

5. BARRY, A.
The aortic arch derivatives in the human adult
Anat. lec 111 (1951) 221

6. BAUMSTARK, A.E., D.H.GORDON,J.O.,HALLER, E.C.MARTIN
The left aortic arch and right descending aorta
British Journal of Radiology 50 (1977) 788

7. BINET, J. P., J. CARPENTER, M. PETTEMAIN et. al.
Double aortic arch associated with tetralogy of Fallot in infants
J. Thorac. Cardiocasc. Surg. 51 (1966) 116

8. BLAKE, H.U., W.C. MANION
Thoracic arterial arch anomalies
Circulat. 26 (1962) 251

9. BLIEDEN, L.C., A. SCHNEEWEISS, V.DEUTSCH, H.N. NEUFELD
Right Aortic Arch with Left Descending Aorta (Circumflex Aorta)
Pediat. Radiol. 6 (1978) 208

10. BLUMENTHAL, S.M.M. RAVITCH
Seminar on aortic vascular rings and other anomalies of the
aortic arch Pediatrics 20 (1957) 896

11. BOCK, K.,H. TRENCKMANN, M. HERBST, F. SPREER
Mißbildungen des Herzens und der großen Gefäße
VEB Volk und Gesundheit, Berlin (1971)

12. BOGREN, H.G., B.A. PORTER
Three Aortic Arch Anomalies: A Revies of the Literature and
Propose of a New Classification
Cardiovasc. IOntervent. Radiol. 3 (1980) 19

13. BORUSHOK, M.J., R.I. WHITE, K.S. OH, J.P. DORST
Congenital subclavia steal
AJR 121 (1974) 599

14. CELORIA, G.C., R.B. PATTON
Congenital absence of the aortic arch
Am. Heart J. 58 (1959) 407

15. COGNDON, E.D.
Transformation of the aortic arch System during the development of the human embryo
Carnegie Contributions to Embryology 14 (1922) 47

16. COLLINS-NAKAI, R.L., M. DICK, L. PARISI-BUCKLEY, D.C. FYLER, A.R. Castaneda
Interrupted aortic arch in infancy
J. Pediatr. 88 (1976) 959

17. DCRUZ, I.A.
Right aortic arch, right descending aorta and associated nomalies

Br. Heart, J. 28 (1966) 722

18. DOERR, W.
Pathologische Anatomie der angeborenen Herzfehler
Handbuch der inneren Medizin IX 3
Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1960)

19. DOMINGUEZ, R.,K.S. OH, J.P. DORST, L.W. YOUNG
Left aortic arch with right descending aorta
Am. J. Roentgenol. 130 (1978) 917

20. EDWARDS, J.E.
Anomalies of the derivatives of the aortic arch system
M. Clin. North America 32 (1948) 925

21. EDWARDS, J.E.
Malformations of the aortic arch system manifested as "Vascular rings"
Lab. Invest. 2 (1953) 56

22. EKSTRÖM, G.
Anomalies of the aortic arch with compression of the trachea or ösophagus
in: Handbuch der Thoraxchirurgie II, Ed.: E,. Derra
Springer Verlag, Berlin-Göttingen-Heidelberg (1969) 497

23. EVANS, W.
Congenital stenosis (coarctation), atresia and interruption of aortic
arch: study of 28 cases
Quart. J. Med. (New Series) 2 (1933) 1

24. FELSON, B.M.J. PALAYEW
The two types of right aortic arch
Radiology 81 (1963) 745

25. FONO, R., I. LITTMANN
Die kongenitalen Fehler des Herzens und der großen Gefäße
Johann Ambrosius Barth Verlag, Leipzig (1957)

26. GARTI, I.J., M.M.- AYGEN, B. VIDNE, M.J. LEVY
Right aortic arch with mirror-image branching causing vascular ring. A New classification of the right aortic arch patterns
Br. J. Radiol. 46 (1973) 115

27. GARTI, I.J., M.M. Aygen, B. Vidne
Type C Double Aortic Arch
Cardiovasc. Radiol. 1 (1978) 143

28. GARTI, I.J., M.M. AYGEN
Left Aortic Arch with congenital Isolation of the right subclavian Artery
Pediatr. Radiol. 9 (1980) 241

29. GOERTTLER, K.
Normale und pathologische Entwicklung des menschlichen Herzens
Zwanglose Abhandlungen aus dem Gebiet der normalen und pathologischen Anatomie H.3
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1958)

30. GRISWOLD, H.E., M.D. JOUNG
Double aortic arch
Pediatrics 4 (1949) 751

31. GROB, M., M. STOCKMANN, M. BETTEX
Lehrbuch der Kinderchirurgie
Thieme Verlag, Stuttgart (1957)

32. GROSS, R. E.
Arterial malformations which cause compression of the trachea or esophagus
Circulat. 11 (1955) 124

33. GROSSMAN, M., W.J. JACOBY
Right aortic arch and coarctation of the aorta
Diseases of the Chest 56 (1969) 158

34. HALLMAN,G.L., D.A. COOLEY
Congenital aortic vascular anomalies
Arch. Surg. 88 (1964) 666

35. HASTREITER, A.R., I.A. DCRUZ, T. CANTEZ, PART I
DCruz, I.A., T. Cantes, E.P. Namin, R. Cicata and A.R. Hastreiter, Part II
Right-sided aorta
Brit. Heart J. 28 (1966) 722

36. HEINTZEN, P.W. CATEL
Differentialdiagnose der Krankheitssymptome bei Kindern und Jugendlichen, Bd. II
Stuttgart (1963) 209

37. HEREDIA, J.M.
Die Ringbildung der Aorta und ihre verwandten Anomalien (Diss.)
Köln (1971)

38. HIGASHINO, S.M., H.D. RUTTENBERG
Double Aortic arch associated with complete transposition of the great vessels
Brit. Heart J. 30 (1968) 579

39. HONEY, M., J.C.R. LINCOLN, M.P.OSBORNE, D.P.de Bono Coarctation of aorta with right aortic arch
Br. Heart J. 37 (1975) 937

40. HORST, R.L. VAN DER E. A. FISHER, I.W. DUBROW, A.R. HASTREITER
Right aortic arch, right patent ductus arteriosus and mirrorimage branching of the brachiocephalic vessels.
Cardiovasc. Radiol. 1 (1978) 147

41. HURST, J.W., R.B. LOGUE, R.C. SCHLANT, N. K.WENGER
The Heart, Arteries and Veins
McGraw-Hill, New York (1974)

42. JUDEZ, V.M., M.J. MAITRE, M. de ARTAZA, J.M.F. de MIGUEL, F.VALLES, J. MARQUEZ
Case report. Interruption of aortic arch without associated cardiac abnormalities
Br. Heart J. 36 (1974) 313

43. KEITH, J.D., R.D. ROWE, P. VLAD
Heart disease in infancy and childhood
Macmillan & Co., New York (1958)

44. KIRKLIN, J.W., O.T. CLAGETT
Vascular "rings" producing respiratory obstruction in infants
Proc. Staff Meet, Mayo Clin. 25 (1959) 360

45. KNIGHT, L., J.E. EDWARDS
Right aortic arch. Types and associated cardiac anomalies
Circulation 50 (1974) 1047

46. KOMERELL, B.
Verlagerung des Oesophagus durch eine abnorm verlaufende A. subclavia dextra
Fortschr. Röntgenstr. 54 (1936) 590

47. KREMER, KA., H. KIVELITZ
Die Anomalien des Aortenbogens
in: Handbuch der Thoraxchirurgie, Herzchirurgie I (Ergänzungswerk), Ed.:E. Derra und W. Bircks
Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1976) 267

48. LENOX, C.C., W.H. NECHES, J.R. ZUBERBUHLER, S.C. PARK, R.A. MATHEWS, F.J. FRICKER
Bilateral ductus arteriosus in d-Transposition of the great arteries with right aortic arch
Chest, 74 (1978) 94

49. LAM, C.R., S. KABBANI, E. Arciniegas Symptomatic Anomalies of the Aortic Arch
Surgery, Gynecoliogy and Obstetrics 147 (1978) 673

50. LANGMAN, J.
Medizinische Embryologie
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1976

51. MAHONEY, E.B., J.A. MANNING
Congenital abnormalities of the aortic arch
Surgery 55 (1955) 1

52. MEHRIZI, A., H.F. MORRISH
Interruption of the aortic arch
Bull. Hopkins Hosp. 111 (1962) 127

53. MERIN, G.,J.B. BORMAN, I.AVIAD, C. R. MADDOCK, S.STERN
Double aortic arch associated with coarctation, ventricular septal defect and right ventricular outflow tract obstruction
Am. J. Cardiol. 29 (1972) 564

54. MOLLER, J.H., J. E. EDWARDS
Interruption of aortic arch: anatomic patterns and associated cardiac malformation
Am. J. Roentgenol. Radium Ther. Nucl. Med. 95 (1965) 557

55. MOORE, G.W., G.M. HUTCHINS
Association of interrupted aortic arch with malformations producing reduced blood flow to the fourth aortic arches
Am. J. Cardiol. 42 (1978) 467

56. SISSMAN, N.J., in MOSS, ADAMS, EMMANOUILIDES
Heart Disease in infants, children and adolescents
S. 400 - 430
The Williams & Wilkins & Co., Baltimore (1968)

57. MOUNTON, CH.
Über Anomalien der Arteria subclavia dextra und ihre Folgezustände (Dysphagia lusoria)
Bruns` Beitr. Klin. Chir. 115 (1919) 365

58. MURTHY, K., L. MATTIOLI, A.M. DIEHL, T. M. HOLDER
Vascular ring due to left aortic arch, right descending aorta and right patent ductus arteriosus
J. Pediatr. Surg. 5 (1970) 550

59. NEUHAUSER, E.B.D.
The roentgen diagnosis of double aortic arch and other anomalies of the great vessels
Am. J. Roentgenol. 56 (1946) 1

60. NORA, J.J., D.G. McNAMARA
Vascular rings and related anomalies
Pediatic Cardiology, St. Loius (1968) 233

61. PARK, S.C., R. D. SIEWERS, N.H. WILLIAM, C. LENOX, J.R. ZUBERBUHLER
Left aortic arch with right descending aorta and right ligamentum arteriosum
J. Thorac, Cardiovasc. Surg. 71 (1976) 779

62. PAUL, R.N.
A new anomaly of the aorta: left aortic arch with right descending aorta
J. Pediatr. 32 (1948) 19

63. PILLSBURY, R.C., R.R. LOWER, N.W. SHUMWAY
Atresia of aortic arch
Circulation 30 (1964) 746

64. POHL, V.
Der doppelte Aortenbogen in Kombination mit intrakardialen Mißbildungen (Diss.)
Bonn (1969)

65. PRICE, H.L., R.M. SCHIEKEN
Right aortic arch with coarctation of the aorta
Chest. 65 (1974) 110

66. REHDER, H., V. POHL,H.C. KALLFELZ
Doppelter Aortenbogen mit beidseits persitierendem Ductus arteriosus
Zeitschrift für Kreislaufforschung 59 (1970) 856

67. SCHLANOWITH, S.T., S.de GIORGI, G.G. GENSINI
Left aortic arch and right descending aorta
Am. J. Cardiol. 10 (1962) 132

68. SONES, F.M. JR., D.B. EFFLER
Diagnosis and treatment of aortic ring
Cleveland Clin. Quart. 18 (1951) 310

69. STARCK, D.
Embryologie
Georg Thieme Verlag, Stuttgart (1975)

70. STEWART, J.R., O.W. KINCAID, J.E. EDWARDS
An Atlas of Vascular Rings and related Malformations of the aortic arch System
Charles C. Thomas, Springfield, 111. (1964

71. TAUSSIG, H.B.
Congenital Malformations of the Heart, Vol. II
Harvard university Press, Cambridge, Mass. (1960)

72. TUCKER, B.L., B.W. MEYER, G.G. LINDE SMITH, Q.R. STILLERS, J.C. JONES
Congenital aortic vascular ring
Arch. Surg. 99 (1969) 521

73. SIEBOLD, C. T. VON
Aortenbogen, ringförmiger, bei einem neugeborenen blausüchtigen Kinde
Journal für Geburtshilfe, Frauenzimmer- und Kinderkrankheiten
16 (1937) 294

74. WARKANY, J., E. PASSARGE, L.B. SMITH
Congenital malformations in autosomal trisomy syndromes
Am. J. Dis. Childr. 112 (1966) 502

75. ZSCHOCH. H., MAHNKE, P.-F.
Die pathologische Anatomie des Kindesalters in der Sektions-statistik
VEB Gustav Fischer Verlag, Jena (1968)

76. ZUHDI, M.N,M H.A. LYONS
Angiocardiographic study of a case of double aortic arch without symptoms
Am. J. Med. 18 (1955) 1022

77. RUDOLPH, A.M.
Congenital diseases of the heart
Year book medical publishers. inc.,Chicago (1974)

78. ROWE,R.D., FREEDOM, R.M., MEHRIZI, A., K.R. BLOOM
The neonate with congenital heart disease
W.B. Saunders Co., Philidelphia, London, Toronto (1981)

79. ROBERTS, W.C., MORROW, A.G., E. BRAUNWALD
Complete interruption of the aortic arch.
Circulation, 26: 39 (1962).

Lebenslauf

Am 25.08.1953 wurde ich, Emel Ertürk in Bolu/Türkei als erstes von vier Kindern des Ali Kemalettin Ertürk und seiner Ehefrau Zehra Tomris, geb. Kaynak, geboren.
Von 1959 bis 1962 zog ich mit meiner Familie nach Deutschland um. Hier wohnten wir zunächst in Duisburg, wo ich in die Gemeinschaftsschule Duisburg-Laar eingeschult wurde.
Von 1965 bis 1970 besuchte ich die Realschule in Duisburg-Beeck, die ich mit der Mittleren Reife abschloß.
1968 verzog meine Familie von Duisburg nach Dinslaken. Dort bestand ich im Jahre 1973 mein Abitur am Theodor-Heuss-Gymnasium.
Im Wintersemester 1973/74 begann ich mit dem Chemiestudium an der Ruhruniversität Bochum. Im Jahr 1975 wurde mir ein Studienplatz an der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf zugewiesen, wo ich mein Medizinstudium 1981 mit dem 3. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung abschloß.